Céphalées



Interrogatoire, TA, T°C, raideur de nuque, palper Art temporale, examen neuro complet, faire un FO.

Généralités

- **DEFINITION**
  - Douleur ressentie au niveau de la boîte crânienne très fréquente du fait de la richesse de l'innervation sensitive de l'extrémité céphalique.
  - Structure crânienne pouvant être à l'origine d'une céphalée
    - Toutes structures extra-crâniennes peuvent en être responsable
    - Seulement certaines structures intracraniennes : ***Sinus veineux, cavités orbitaires, Art. méningés, carotides et vertébrales, paires craniennes sensitives*** (V+++)
    - L'encéphale et la + gde partie des méninges sont insensibles au stimuli nociceptif

- **MESSAGES DOULOUREUX TRANSMIS PAR :**
  - **Le trijumeau**
    - Sinus frontaux, Cavités orbitaires, ATM, Artère temporale superficielle
    - Structures intra-craniennes sensibles situées ***au-dessus de la tente du cervelet***
  - **Les 3 premières racines cervicales**
    - 1ières articulations vertébrales, muscles cervicaux, Oreille moyenne, mastoïde, portion extra-cranienne de l'a.vertébrale, A.occipitale
    - Structures intra-craniennes sensibles situées ***au-dessous de la tente du cervelet***

Orientation diagnostique

- **INTERROGATOIRE +++**
  - **Contexte**
    - Notion de TC, prise médicamenteuse, Sd infectieux , état psychologique : anxiété, dépression…
  - **ATCD** personnel et familiaux
  - **Caractéristiques** de la céphalée
    - Siège, irradiation, horaire, sévérité (incapacité, réveille ou empèche de dormir), facteurs aggravants / calmants
    - Existence d'un aura migraineux
    - Mode évolutif : début, durée, variations ds le temp, par crise avec intervalle libre, …
  - **Signes d'accompagnement** :
    - Fièvre, N/V, AEG, tbles visuels, tbles des fonctions supérieures, photophnonphobie, déficit neurologique focal, arthralgie/myalgie, hyperesthésie du cuir chevelu, manifestations neurovégatatives , obstruction nasale, rhinorhée purulente, …

- **EXAMEN PHYSIQUE : 6 ITEMS SYSTEMATIQUES** qui ne doivent pas faire oublier que tout examen clinique doit être complet et exhaustif.
  1. Prise de la **TA**
  2. Prise de la **température**
  3. Rechercher une **raideur** méningée
  4. Palpation des **artères temporales**
  5. Examen **neuro** à la recherche de signes de localisation
  6. **FO** : œdème papillaire

- **BILAN PARACLINIQUE**
  - A adapter en fonction de l'orientation étiologique
  - **TDM cérébral sans PDC ! ! :** systématique devant toute céphalée aigue d'installation très brutale : Hgie méningée
  - **PL** (en cas de suspiscion de méningite ou d'hgie méningée avec TDM normal)
  - **Angio-IRM** (Si suspiscion de thrombophlébite cérébrale)
  - **Echo-doppler cervical** et **IRM cérébrale :** Si suspiscion de dissection carotidienne ou vertébrale
  - **VS**[Q] en urgence : Si céphalée aigue du sujet agé (Horton)

Diagnostic étiologique

CEPHALEES ANCIENNES		CEPHALEE RECENTE	
Stable, permanente	**Céphalées récurrentes**	**Installation brutale**	**Installation progressive**
- Céphalées psychogénes : très fréquentes, permanentes, vertex ou nuque, résistantes aux antalgiques, état général conservé **-Sd subjectif des Trauma craniens** : Eliminer un HSD chronique. **-Médocs** : pilule, nitrés[Q], abus chroniq d'antalgiques ou d'ergotamine **-Intox au CO : Q240** **-Anémie, polyglobulie**[Q] **-Insuff.respi et hypercapnie** **-Hypoxie (altitude)** **-Tble de la réfraction ou de la vision binoculaire**	**-Migraines** **-Algies vasculaires de la face :Q235** **-Névralgie du trijumeau :Q235** **-Névralgie du glosso pharyngien** (base de la langue loge amygdalienne paroi postérieure du pharynx irradiation vers l'oreille) **- Céphalées post traumatiques :** hématome sous dural, syndrome subjectif des traumatisés crâniens, hémorragie méningée **- Céphalées des spécialistes :** **ATM** (SADAM : **D.C.R.S.**) sinusites chroniques, névralgie d'Arnold (dl en éclair partant de la partie latérale de la nuque et remontant jusqu'à l'œil) , PR et SPA, malformat° de charnière cervico-occipitale… **- poussée d'HTA:Q123** : HTA chronique légère ou modérée n'entraine pas de céphalée. Seul une poussée hypertensive avec élavation de la diastolique > 25 % peut faire une céphalée aigue **- Malformation artério veineuse :** céphalée de topographie constante continues ou intermittentes quasi-migraineuse mais FIXE, tjs du même côté ± crises comitiales	**-Hgie méningée :Q229** très brutale[Q], en cp de poignard avec photo/phonophobie **-Méningite aiguë : Q198** **-HTIC aigue : Q225** intermittente, sans topoG, surtt en fin de nuit ou au réveil, augmentée par la toux, les efforts et la position allongée + raideur **-Encéphalopathie hypertensive Q124 :** frontooccipitale pulsatile, phosphénes, acouphénes, épistaxis, confusion, vomissement **-Dissection carotidienne ou vertébrale : Q228** **-Hématome intra cérébral** **-Thrombophlébite cérébrale: Q228** **-Glaucome AAF[Q] : Q213** Dl[Q] oculaire intense avec BAV brutale, œil rouge[Q] (cpk) photophobie, mydriase[Q] areflexique et svt nausée[Q], vomissement **-Sinusite aigue : Q203** pulsatile, sous orbitaire, majorée par proclive, toux éternuement et effort, + Obstruct° et rhinorrhé **-Crise de migraine :** diagnostic d'élimination	**-PEIC**: céphalée matinale avec vomissements en jet, HTIC, examen neuro anormal ,TDM en urgence (hématome SD, tumeur, abcès)**Q225** **-Horton : Q299 > 50 ans** quasi constant, région fronto temporale, exacerbées par le contact, violentes, pulsatiles ; H+esthésie cuir chevelu, claudicat° machoire, toux sèche rebelle ± PPR **-Thrombophlébite cérébrale Q228** **-Méningite subaigue** **-Sd subjectif des TC** **-Sd post PL** **-Céphalée post effort** **-Fièvre** qqsoit sa cause

- **LES 2 CAUSES LES + FREQUENTES SONT LES CEPHALEES PSYCHOGENES ET POST TRAUMATIQUE**

- **CEPHALEES DE TENSION = PSYCHOGENES**
  - Cause la + fréquente de céphalées
  - Céphalée typique ds un **contexte anxiodépressif**
    - **Siège** : bilatérale, cervico-occipital
    - **Type** : gène, impression de tête vide plus qu'une réelle douleur
    - **Mode évolutif :** Quotidienne sur des mois ou des années, s'aggrave lors des périodes de tension psychologique et s'atténue pdt les vacances , **n'entrave ni le sommeil, ni les activités quotidiennes**
    - **SA** : pas de N, ni de V
  - Ex. clinique neurologique normal avec douleur lors de la pression des muscles du cou car ils sont contractés
  - **Traitement :**
    - Abord psychothérapeutique
    - Massages
    - Hygiène de vie
    - Anxiolytiques : Bzd ou ADT
    - Mettre en garde contre le risque de dépendance liée à l'utilisation excessive de médicaments antalgiques

- POST-TRAUMATIQUES
  - Céphalées à la phase aigue d'un TC : penser **Hgie méningée, Hématome intra ou extra-cérébral**
  - Céphalées à la phase subaigue d'un TC : éliminer la **dissection** carotidienne (Cl B H[Q]) ou vertébrale
  - Céphalée + tardive : éliminer un **HSD chronique** (S focaux, Sd confusionnel, somnolence associées ; le tout s'aggrave sur plusieurs semaines progressivement => TDM cérébral = diagnostic)
  - **Céphalée post-traumatique chronique** (ds le cadre du Sd subjectif des traumatisés du crâne)
    - Intensité sans rapport avec gravité du traumatisme[Q]
    - Signes associées : fatigabilité, irritabilité anormale, incapacité à se concentrer, sensations vertigineuses[Q] ou flou visuel, tbles du sommeil et de l'humeur[Q]
    - Examen clinique et complémentaires **: N**
    - Peut évoluer jusqu'à la névrose post-traumatique selon la personnalité ant sous jacente[Q]
    - Ttt difficile : cf céphalée de tension
  - **Céphalée post-traumatique dysautonomique**
    - Atteinte des fibres sympatiques du cou responsable d'une céphalée en tout point prôche d'une algie vascu de face
    - Ttt par β bloquants
- MIGRAINE
  - **Terrain**
    - Pathologie très fréquente : **10%** de la pop avec sex ratio en faveur des **femmes plutôt jeunes :** entre **10 et 40 ans**
    - Rechercher un **ATCD** présent ds **70%** des cas
  - **Définition**
    - Céphalées répondant aux critères cliniques de l'International headache society (IHS)
      1. Dl dure de 4 à 72h[Q]
      2. au moins 2 des carctéristiques suivantes :
         - Unilat
         - Pulsatile
         - Entravant activités quotidiennes = modérée à sévère
         - Aggravée par effort physique
      3. Durant la crise, au moins 1 des caractères suivants :
         - Photo ou phonophobie
         - N ou V[Q]
      4. Au moins l'un des caractères suivants :
         - l'histoire, l'examen physique et neurologique ne suggèrent pas une céphalée secondaire à une affection organique
         - ou bien ces affections ont été écartées par les investigations complémentaires
         - ou bien elles existent mais les crises migraineuses ne sont pas survenues pour la première fois en relation temporelle étroite avec ces affections
      5. Existence d'au moins 5 crises remplissant les conditions 1 et 3
  - **Diagnostic clinique**
    - Céphalées survenant par accès intermittents séparés par des intervalles libres. La fréquence des accés est variable d'un sujet à l'autre et chez un même patient
    - **Facteurs influençant le nbre de crises** : CASSE TETE

      Climat : orage, vent chaud, chaleur humide
      Alimentation : alcool, chocolat, certains fromages, vin blanc
      Stress
      Sommeil (excès)
      Effort violent
      TC
      Estrogènes
      migraine cataméniale
      ½ femmes migraineuses ont recrudescence des crises pdt période périmenstruelle
      nette diminution des crises pdt grossesse et après ménopause
      Tabac
      Excitation sensorielle : lumières clignotantes, bruit…
    -
    - **Diagnostic d'interrogatoire + ex. clinique normal** , pas d'ex.complémentaire si typique
  - **Crise migraineuse sans aura** = ancienne « migraine commune »
    - **Mode d'installation** : Début au petit matin, S'installe rapidement, Précédée de 24h par des prodromes
    - **Prodromes** (≠ de l'aura) : modification de l'humeur[Q], tble de l'appetit ou du sommeil, asthénie, somnolence
    - **Céphalées**
      - Siège : Typiquement unilatérale : hémicranie, sus-orbitaire, temporale, occipitale ou diffuse, parfois bilatérale mais asymétrique. Peut toucher alternative[t] un coté ou l'autre d'une crise à l'autre = hémicranie alternante[Q]
      - Pulsatile, augmentée à l'effort physique : incite le patient à s'aliter

- **S.d'accompagnement**
  - N[Q] et V[Q]
  - Phonophobie¨et photophobie
  - Asthénie jusqu'à la prostration
  - ± rougeur ou pâleur de la face
- **Durée**
  - **4 à 72 h**[Q] (une journée en moyenne)
- **En fin de crise : récupération rapide + euphorie libératoire**

Migraine avec aura = ancienne « migraine accompagnée »

- **Céphalée précédée ou accompagnée par des manifestations neurologiques focalisées et transitoires = aura**
  - Interesse le + svt la vision, la sensibilité, le langage
  - Se développe progressivement en qqs min = marche migraineuse[Q]
  - Durée < 1 h
  - Régression sans séquelle
  - La céphalée peut suivre l'aura migraineuse directement ou après intervalle libre < 1 h. Rarement, l'aura n'est pas suivie de céphalée.
  - Une même crise peut associer successivement plusieurs de ces manifestations. De plus, l'aura peut changer de côté et se modifier d'un accès à l'autre
  - L'EEG peut être modifié[Q]. Diagnostic d'élimination même chez un migraineux connu.
- **Aura la + fréquente = Aura ophtalmique**[Q]
  - Scotome scintillant[Q] = point lumineux qui s'étend graduellement ds un hémi-champ visuel, sous forme d'une ligne polygonale en zig zag réalisant une étoile ou des fortifications et laisse en s'effaçant un scotome
  - ± HLH transitoire[Q] associée ou faisant suite au scotome scintillant (origine rétrochiasmatique)
  - ± phosphènes[Q], ou hallucinations visuelles élémentaires svt brillantes et colorées, ou hallu visuelles plus complexes (parfois métamorphopsies chez l'enfant = déformation de la forme des objets)
- **Aura sensitive**
  - Assez fréquente[Q], paresthésies[Q] d'un hémi-corps surtout cheiro-orales[Q]
- **Aura avec tble transitoire du langage** (aphasie[Q], manque du mot, …)
- **Aura atypique rare, pb diagnostic**
  - Aura brusque (AIT ?) ou prolongée (AVC ?)
  - Migraine hémiplégique : forme héréditaire à transmission autosomique dominante, rare[Q]
  - Migraine basillaire[Q] : dysfonctionement du TC ou des 2 lobes occipitaux
  - Migraine ophtalmoplégique : paralysie occulomotrices au cours ou au décours d'un accés migraineux
  - Migraine rétinienne : Scotome ou cécité monoculaire (pas sur un hémichamps)
  - Migraine avec aura auditive, olfactive, gustative
  - Migraine avec aura à type de Tble psy.

Complications

- **Etat de mal migraineux**
  - crise de migraine persistant ou se répétant quotidiennement au-delà de 72h malgré un ttt adapté
  - Svt intrication avec céphalées de tension et usage abusif de DHE /d'antalgiques
- **Infarctus migraineux** (rare) suspecté si :
  - Si passé confirmé de migraine avec aura
  - Signes déficitaires = ceux de l'aura habituelle
  - Bilan complet éliminant toute cause d'AVC (TDM cérébral)

Diagnostic différentiel d'une migraine

- **Céphalées psychogènes**
- **MAV avant rupture**
- **Algie vasculaire de la face**
- **Poussée hypertensive**
- **Hgie méningée**

Diagnostic différentiel d'une « aura » migraineuse

- **AIT**[Q]
- **Crise d'épilepsie partielle**
- **Hypoglycémie**

Indications du TDM cérébral :

-Céphalées et/ou aura tjrs localisée du même coté
-Migraine + aura de début brusque ou durée > 1 h
-Migraine + aura atypique
- Hémiparésie
- Dysfonctionnement du TC
- Ophtalmoplégie
- Tble psy
- Tbles sensoriels non visuels

-Crise inhabituelle par sa durée ou son intensité
-Migraine d'aggravation récente / modif profil évolutif
-Début > 40 ans

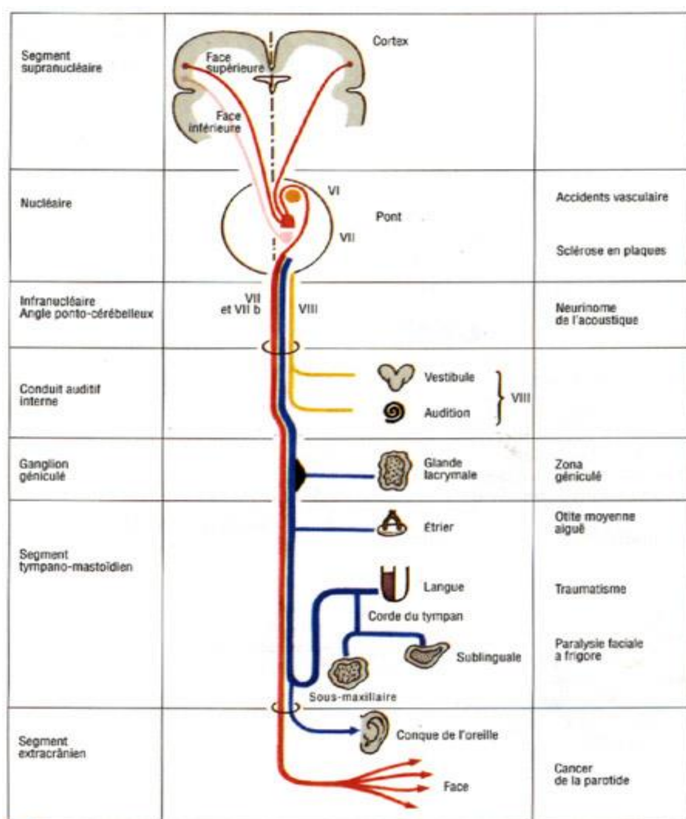
- **Traitement** (HP?)
  - **De la crise migraineuse**
    - Crise mineure :
      - Paracétamol, AINS et dérivés salicylés : ex aspirine 1 g per os
    - Si résistance :
      - Dérivés de l'ergot de seigle (! vasoconstricteur : ergotisme)
      - **Tartrate d'ergotamine**[Q] Gynergène caféiné® [Q]ou Migwell®[Q] PO ou suppo : agoniste α total[Q]
      - **Dihydroergotamine** (DHE) [Q] Diergo spray® SC ou nasale : agoniste α partiel[Q], α bloquant adrénergique[Q], vasoC veineuse > artérielle[Q] , ttt hypoTA orthostatique[Q]
      - **Effets secondaires :** N/V, vasoconstriction arterielle (ergotisme = gangrène des extrémités)
      - **CI :** Raynaud, ins coronaire, AOMI, HTA sévère, Ins hptq, grossesse
      - **IM contre-indiquée :** Macrolide, Vibramycine, Methysergide, Triptan : risque d'ergotisme
    - Crise sévère résistante aux autres ttt :
      - Agoniste spécifique des **récepteurs sérotoninergiques 5-HT1 D** sans effet sur les autres récepteurs sérotoninergiques, ni sur le système sympathique.
      - Action en inhibant la libération de peptide (CGRP, VIP, substance P),en inhibant le trijumeau et en induisant une vasoconstriction.
      - Sumatriptan[Q] Imigrane® ou Zolmitriptan Zomig® PO,
      - **Effets secondaires** : sensat° de chaleur, dl transitoires, paresthésie, vertige au max spasme coronaire
      - **CI** : Ins coronaire, Angor de Prinzmetal, HTA mal controlée , ± grossesse
      - **IM** : dérivés de l'ergot de seigle ; respecter un délai de 24 h entre la prise de ces 2 médocs.
    - Modalités
      - Dès **début** de crise ou lors **prodromes** (le + tôt possible)
      - ± primpéran® métoclopramide
      - **Voie** : orale, nasale, SC, selon s.dig associés
      - **Prise exclusive lors des crises** ; sinon : accoutumance, céphalées de sevrage, toxicomanie
    - Mesures associées
      - Repos, calme, obscurité, sommeil
      - Chaud et/ou froid ou pression tete et cou
      - Acupuncture, relaxation
  - **De fond**[Q+++]
    - But
      - Réduire significativement la fréquence et la sévérité des crises mais ne dispense pas du ttt des crises
      - Indiqué si : **> 2 ou 3 crises/mois**[Q] et/ou **crises invalidantes**
    - Modalités
      - Monothérapie pdt 4 mois = période test
      - Cahier de surveillance par patient
      - Si efficace, poursuivi 6 mois puis arrêt très progressif
    - Produits
      - **Dérivés de l'ergot de seigle** : DHE[Q] per os[Q] , Méthysergide Désernil® per os avec fenêtres thérapeutiques car ce médicament favorise la survenue de fibrose rétropéritonéale.
      - **β bloquants**[Q] : Avlocardyl® : non cardiosélectif sans ASI
      - **Antisérotoninergiques PO** : Pizotifène[Q] Sanmigran®, oxétorone[Q] Nocertone® (ES :somnolence, prise de poids)
      - **Inhibiteurs calciques** : seul IC efficace : Flunazine Sibelium® (effets secondaires)
      - **α bloquant** : Indoramine Vidora®
      - **Antidépresseur tricyclique** : amitryptiline Laroxyl®[Q]
    - Mesures associées
      - Eviter facteurs déclenchants
      - Règles HD : repos, arrêt du tabac, activité physique régulière, alimentation équilibrée
      - Relaxation, psychothérapie
      - Acupuncture
    - NB : Migraine cataméniale : oestradiol per cutané (patch), commencé 2 jours avt les règles, pdt 7 jours
  - **Etat de mal migraineux**
    - **Hospitalisation** en neuro pour bilan : TDM cérébral sans injection, Doppler Vx du cou, FO, EEG
    - Repos au lit en chambre seule + réassurance verbale
    - **Sumatriptan SC** (dérivées ES arrêtés depuis >24h) ± Tranxène per os si anxiété++
    - Rehydratation IV si V++, Primpéran® si V à la demande

Source : Fiches Rev Prat, medline neuro, rdp99.

Paralysie faciale

Anatomie du nerf facial (VII) : nerf mixte.

- **PORTION CENTRALE** : **Cortex** du pied de la frontale ascendante => **fx géniculé** qui se dirige vers le noyau du VII en croisant le ligne médiane.
  - ⇨ **Noyau du facial <u>sup</u>** : reçoit des fibres provenant des fx géniculés ou cortico-nucléaires <u>homo et controlat</u>
  - ⇨ **Noyau du facial inf** : reçoit des fibres provenant uniquement du fx géniculé <u>controlatéral</u>
  - ⇨ ⇒ PFP touchent territoire sup & inf.
- **PORTION PERIPHERIQUE**
  - ⇨ **Noyau du VII** dans la protubérance (TC)
  - ⇨ Sort du TC au niveau du sillon bulbo-protubérantiel pour rejoindre le VIII dans l'angle ponto-cérébelleux (APC)
  - ⇨ **Pénètre dans le rocher** par le CAI accompagné du VIII et le VII bis (nerf intermédiaire de Wrisberg) , lui issu du noyau salivaire superieur.
    - 1ière portion labyrynthique : Au fond du CAI, pénètre ds un canal qui lui est propre : canal de Faloppe
    - 2ième portion tympanique
    - 3ième portion qui va sortir par le trou stylomastoïdien
  - ⇨ **Trajet cervico-facial** :
    - Le nerf pénètre dans la glande parotide qu'il divise artificiellement en 2 lobes (superficiel et profond).



1 *Anatomie du nerf facial.*

CENTRALE=supranucléaire
PERIPH

→ **Absence de larme, secheresse occulaire**
nerf pétreux superficiel

→ **Hyperacousie dlx, absence de RS**
nerf du M.Etrier

Agueusie CORDE du TYMPAN
→ **Hyposialie**

↓ **Lésion motrice pure**

- ***Contingent moteur***
  - **Muscle de l'étrier** (réflexe stapédien) + **2 m.extracraniens:** ventre post du digastrique, m.stylohyoïdien
  - **Muscles de la mimique :** M.peauciers du cou, du crâne et de la face
  - **Muscle : orbiculaire des pupières** (fermeture de l'œil)
- ***Contingent sensitif et sensoriel***
  - **Sensibilité superficielle** de la **zone cutanée de Ramsay-hunt** = pavillon (tragus, conque, anthélix) + méat auditif ext + partie post du CAE + tympan en partie + cuir chevelu rétro-auriculaire. Chemine par l'intermédiaire du VII bis.
  - **Goût** des **2/3 ant de langue** (par l'intermédiare de la **<u>corde du Tympan</u>**)
- ***Contingent végétatif (paraΣ)*** : Les fibres végétatives ont une double origine :
  - Par **le nerf facial** : noyau lacrymo-nasal destiné aux glandes lacrymales et à la muqueuse des fosses nasales.
  - Par **le nerf intermédiaire de Wrisberg** : noyau salivaire supérieur destiné à la sécrétion salivaire des glandes sous-maxillaires et linguales.

PF centrale et peripherique

PF centrale	**PF peripherique**
Epargne les muscles frontaux[Q] (territoire facial supérieur)	PF unilatérale de tous les muscles de la mimique (territoire VII supérieur et inférieur) avec signe de Charles Bell
PF moins apparente à l'émotion qu'à l'action volontaire (dissociation automatico-volontaire[Q])	Même degré de parésie au mouvement volontaire ou émotionnel[Q]
Conservation ou majoration des réflexes faciaux	Suppression des réflexes faciaux
Préservation du goût des 2/3 antérieurs de la langue	Altération possible du goût
Lacrymation normale	Anomalie possible de la lacrymation

PF périph : *Atteinte du contingent périph du nf facial au niveau du noyau protubérantiel ou sur le trajet de ce nerf (les + fréq)*

- ***Diagnostic clinique***
  - **Interrogatoire :** Atcd, mode de survenue, signes associés, douleur, fièvre
  - **Examen physique complet**
    - **Palpation parotide, aires gglionnaires**
    - **Examen ORL** : otite, éruption **et examen ophtalmo** : kératite
    - **Examen autres nerfs craniens** (Q221)
    - **Sd cérébelleux ? Sd alterne ? sd méningé ? Sd vestibulaire ?**
  - **Examen neurologique**
    - **Déficit moteur territoires facial SUP et INF**[Q]
      - Présents aux mvts automatiques et volontaires
      - **Atteinte SUP. :**
        - Effacement rides du front, élargissement de la fente palpébrale= lagophtalmie, raréfaction du clignement .
        - Impossibilité de relever le sourcil, de plisser le front
        - **S.de Charles Bell**, pas de clignement à la menace absence de réflexe cornéen : si déficit ++
        - **S.des cils de souques** si forme frustre
      - **Atteinte INF. :**
        - Attraction de la commissure labiale du coté sain
        - Effacement du pli naso-génien au repos
        - Impossibilité de siffler, gonfler les joues : si déficit ++
        - Signe du peaucier de Babinski si forme frustre
        - Elocution gênée surtout pour les labiales, mastication souvent imparfaite.
      - **Si coma** : Pierre Marie et Foix[Q] (grimace asymétrique à la pression douloureuse rétro-mandibulaire) malade « fume la pipe »[Q]
      - **Si bilatérale** = **Diplégie faciale** (piège diagnostiq classique par l'absence d'asymétrie) : Aspect inexpressif et atone du visage, inocclusion palpébrale bilatérale + dysarthrie secondaire .
    - **Abolition de :**
      - **1** : réflexe naso-palpébral,
      - **2** : réflexe cochléo-palpébral (au bruit imprévu)
      - **3** : reflexe de clignement à la menace,
      - **4** : réflexe cornéen (mais avec conservation de la sensibilité cornéenne V1)
    - **Hypoesthésie zone Ramsay-hunt (**rarement retrouvée)

> **Signe de Charles Bell** = Paralysie de l'orbiculaire des paupières => inocclusion palpébrale + mvt réflexe d'ascension du globe oculaire en haut et en dehors lors de la fermeture des yeux (pathognomonique)
> **Signe du peaucier de Babinski** = Absence de contraction du peaucier du côté atteint à l'abaissement du menton contre résistance, ou à la protrusion de la lèvre inférieure.
> **Signe des cils de Souques**= Occlusion forcée des paupières imparfaite, cils + apparents du côté paralysé.

  - **Signes associés**[Q]
    - **Si lésion en aval de corde du tympan** : déficit moteur pur
    - **Si lésion en amont de corde du tympan** :
      - Baisse sécrét° lacrymales[Q] (schirmer) = lésion en amont du N.gd pétreux superficiel[Q] = géniculée ou sup[r]
      - Hyperacousie douloureuse[Q] (abolit° du RS en impédancemétrie) = en amont du nf du m. de l'étrier
      - Baisse de la sécrétion salivaire + agueusie[Q] (électro-gustatométrie) = lésion en amont de la corde du tympan.

• *Explorations clinique et paraclinique des PFP* (sans orientation étiologique)

- Le but des examens complémentaires est de déterminer le siège lésionnel, de fixer un pronostic de récupération et d'apprécier le degré exact d'atteinte nerveuse.
  - **Testing facial :**
    - **Evaluation clinique avec une cotation après test de 10 groupes musculaires faciaux et selon une échelle de 0 à 3** : **0** si aucun mouvement**, 3** si motricité normale**.**
  - **Détermination de la topographie lésionnelle :**

Test	Fonction	Si anomalie, lésion en amont ou sur :
Test de Schirmer	Lacrymalité	**Nerf Gd pétreux** (1ière portion intra rocher)
Impédancemétrie	Etude du reflexe stapédien	**Nerf du M. de l'Etrier** (3ième portion intra rocher)
Etude de la sécrétion salivaire	Salive	**Corde du tympan** (3ième portion intra rocher)
Electrogustométrie	Gout : 2/3 ant	

  - **Bilan biologique en absence d'orientation étiologique**
    - **NFS, plaq, iono, urée, créat,**
    - **EPP, glycémie**
    - **FAN, Ac anti-DNA natifs, CH 50 et C3-C4**
    - **Sérologie:** borrelia burgdorferi, HIV, syphillis, **PL si fièvre**
  - **Bilan radiologique : scanner ou IRM**
    - Intérêt s'il existe des arguments en faveur d'une étiologie tumorale ou traumatique à la paralysie faciale ou lors du bilan pré-opératoire de décompression du nerf facial.
  - **Recherche d'une atteinte du VIII associé : Acoumétrie, audiométrie, voire PEA**
  - **ENMG[Q] de la face**
    - **Stimulo-détection**
      - ⇨ Latence et amplitude des réponses musculaires qd il y a stimulation du nerf facial
      - ⇨ Latence et amplitude du réflexe de clignement qd on stimule le V1 (réflexe trigéminofacial)
    - **Détection**
      - ⇨ Sd **neurogène** périphérique au niveau muscles de la face
      - ⇨ Tracé pauvre, simple, accéléré (PSA N)
      - ⇨ Potentiel de fibrillation au repos dès 1ière semaine après paralysie = atteinte axonale sévère et dénervation
    - **A J 10 = bilan initial : topographie et intensité** (valeur pronostic si avant 21ième jour mais pas trop précoce non plus[Q])
  - **Surveiller l'évolution : réinervation, hémispasmes**

• *Complications des PFP*

- **Hémispasme hémifacial post-paralytique**[Q]:
  - ⇨ Contraction spasmodique involontaire de toute l'hémiface paralysée.
- **Contracture** : Contraction musculaire permanente du côté paralysé.
- **Syncinésies** : Mvt d'un groupe musculaire quand le patient en mobilise un autre (ex : élévat° de la commissure labiale lorsque le malade ferme l'oeil).
- **Paralysie faciale séquellaire = non récupération**
- **Complications mécaniques** :
  - ⇨ Ectropion paralytique de la paupière inférieure
  - ⇨ Incontinence labiale inférieure pour les liquides.
  - ⇨ Dysarthrie par paralysie et hypotonie labio-jugale.
- **Complication ophtalmo** :
  - ⇨ Kératites[Q] et ulcérations cornéennes[Q+]
- **Sd des larmes de crocodile** :
  - ⇨ Larmoiement déclenché par la prise alimentaire si lés° en amont du gglion géniculé
- **Récidive**

Diagnostic étiologique

Etio.PFP = ZOBI VDRL TP
Zona
Otogène
BBS
Idiopathique
Virales
Diabète
Rocher (fracture)
Lèpre, lyme
Tumeur
Parotide

- ***Paralysie faciale a frigore*** **ou essentielle ou Mie de Bell ou idiopathqiue**
  - **1ière cause de PFP : 50%**
  - **Diagnostic d'élimination**[Q]
    - **Idiopathique**[Q] : réaction inflammatoire de cause inconnue
    - **Origine incertaine :** virale ?
  - **Clinique**
    - Apparition **brutale**[Q] en qq heures**,** svt découverte le **matin** au réveil**.**
    - **PFP complète maximale d'emblée**
    - Svt précédé d'un **Sd pseudo-grippal**
    - Examen neuro NORMAL
  - **Parfois à la phase initiale :** dl faciales mastoïdiennes, trbles du goût, hyperacousie ou sécheresse oculaire.
  - **Parfois déclenchée par une exposition au froid**
  - **Examen**
    - 3 **examens ont une valeur pronostic :**
      - Test de stimulation maximale
      - Electroneuronographie
      - Mesure des latences de conduction
    - **Audiogramme** permet de vérifier l'intégrité cochléaire.
    - **Les tests topographiques n'ont que peu d'intérêt devant un diagnostic souvent évident.**
  - **Evolution :**
    - **Guérison complète spontanée :** 80[Q]-90%[Q] (en 1 à 2 mois)
    - **Récupération + lente** ds 10 % des cas
    - **Séquelles définitives :** 5%
  - **Complications (cf supra)**
  - **Eléments de mauvais pronostic :**
    - Age > 55 ans
    - PF complète
    - Hypotonie majeure
    - Atteinte axonale et signes de dénervation active à l'EMG
    - Altération du réflexe stapédien, du test de Schirmer, de la gustation et de la salivation
    - Récupération tardive (absente dans les 15 premiers jours)
    - Retard au traitement
  - **Ttt**
    - **Corticothérapie**[Q] **précoce et brève**[Q]**: 1mg/kg/j** en IV pdt 5 j puis relais per os **(10j)** puis entretien => décroissance progressive
    - **Prévention complications ophtalmo = soins oculaires préventif**[Q]
      - Collyre antiseptique (Biocidan®) 4-6/j
      - Larmes artificielles [Q] 4-6/j
      - Lunettes de protection le jour
      - Occlusion palpébrale nocturne
      - Blépharorraphie si grave et prolongé
    - **Rééducation primordiale durant la phase de récupération =** massages + mvts actifs devant la glace
    - **Chirurgie de décompression du nerf ds la canal de fallope si absence de récupérat° à 3 semaines**[Q]

- ***Paralysies faciales infectieuses***
  - **Paralysie faciale zostérienne = Mie de Ramsay-Hunt = Zona du ggl géniculé**[QD++]**:**
    - Éruption vésiculaire ds la Z. de Ramsay-Hunt (conque[Q]) incste et discète (parfois : face / cou / cavité buccale).
    - SA : Douleur péri-auriculaire violente, adp[Q] prétragienne et fébricule à 38°C, céphalée
    - La PFP survient en règle qqs jours après l'éruption de façon assez brutale[Q].
    - Possible atteinte associée du VIII (SP, vertige = 40%= **Sd de Sicard**[Q]) et du VIIbis (dysgueusie).
    - Pronostic est + mauvais que celui de la PF a frigore, avec 70 % de mauvaise récupération.
    - Ttt : corticoïdes et aciclovir par voie IV ou per os ?
  - **Paralysie faciale et infection bactérienne :**
    - **Sur méningite purulente, ou tuberculose méningée.**
    - **PF otogènes**[Q] : complication d'une OMA (mastoïdite[Q]), d'une otite chronique choléstéatomateuse[Q] ou non.
    - **Autres causes + rares : Lèpre, Mie des griffes du chat, tétanos et syphilis**

- **Maladie de Lyme[D] :**
  - **PFP possible dès la phase secondaire**
- **Infection à VIH :**
  - Consécutive à une encéphalite, une infection à VZV ou se présente comme une PF a frigore.
- **Autres infections => méningite lymphocytaire virale :**
  - Autres viroses : CMV, EBV[Q], grippe, oreillons, poliomyélite, coxsackie; HSV, rubéole...

PF des neuropathies

- **Multinévrites**
  - **Diabéte[Q]**
  - **Lèpre**
  - **Angéïtes :** PAN, lupus, GS
  - **Dysglobulinémies :** gammapathie monoclonale, cryoglobulinémie
  - **HIV**
  - **Amylose**
- **Polyradiculonévrites[Q]**
  - **Sd de Guillain Barré:** PF svt bilatérale asymétrique
  - **Mie de Lyme** (PF unilat ou bilat parfois isolée)
  - **PRN** chronique

Causes de diplégie faciale	
Periphérique	**Centrale**
Guillain Barré **Lyme** **Diabète** **Sarcoidose** **PAN** Idiopathique VIH Sd de Meckelson Méningite carcinoma[x]	Lacunes cérébrales multiples

PF avec cause locale

- **Lésion du facial ds la protubérance[Q]** (infra-nucléaire = périph) [Q++]
  - **Sd alternes du Tronc cérébral[D]** (hémiplégie alterne) : **AVC vertébro-basillaire, tumeur du TC, SEP**

		Signe homolat à la lésion	Signe controlat à la lésion
Protubérance[Q] = pontique	**FOVILLE** protubérantiel (inf)	**Paralysie du VI et PFP**	**Hemiplégie avec respect de la face** (Ø PFC)
	MILLARD-GUBBLER[QD]	**PFP[QD]**	**Hemiplégie avec respect de la face** (Ø PFC)[QD]

- **Angle ponto cérébelleux[D] :** présence d'une **surdité de perception** associée
  - **Atteinte du VII rare, pas isolée**
    - ⇨ Neurinome du VIII[Q] (le + f)
    - ⇨ Méningiome
- **Lésion à base du crane**
  - **Sd méningé fébrile et /ou paralysie multiple des nerfs craniens**
    - ⇨ Méningoencéphalites[Q] basillaire : listériose neuroméningée, tuberculeuse, à pneumocoques
    - ⇨ Méningite carcinomateuse[Q]
    - ⇨ Tumeur de la base du crane
- **Lésion ds Rocher :** présence d'une **surdité de transmission** associée
  - **PF post traumatiques avec fracture du rocher**
    - ⇨ Immédiates : grave
    - ⇨ Retardées : bon pronostic (œdème)
  - **Trauma opératoire[Q]** (chir.otologique)
- **Extracrânienne**
  - **Lésion de parotide**
    - ⇨ Tumeur maligne[Q] et bénigne (cylindrome[Q]) => apparition progressive[Q]
    - ⇨ Parotidite aiguë
  - **Sarcoïdose : Sd de Heerfordt[Q]** = PF uni ou bilat + fièvre + parotidite + uvéïte bilatérale
  - **Plaie directe du nerf facial** (plaie jugale[Q])
  - **PF postopératoires**

Autres causes

- **Sd de Melkersson-Rosenthal**
  - Association d'une PFP récidivante, une langue fissurée, une chéilites et un œdème facial labial et périorbitaire
  - Etiopathogénie inconnue
- **Tétanos céphalique de Rose[Q]** = PFP + trismus après plaie de la face

PF centrales : *lésion du cortex ou du ctingent de la voie motrice principale destiné au noyau moteur du facial (fx géniculé) = lésion supra-nucléaire (rares)*

- ***Ex.neuro***
  - Touchent exclusivement le territoire facial inférieur[Q] avec épargne du VII supérieur[Q] = signe de Charles Bell négatif
  - Présence d'une dissociation automatico volontaire
  - Svt associées à un Sd pyramidal homolatéral, hémiparésie homolatérale, aphasie, HLH

- ***Etio***
  - **AVC territoire carotidien** : sylvien, …
  - **Sd alternes du TC :** hémiplégie homolatérale à l'hémiplégie[Q]

		Signe homolat à la lésion	Signe controlat à la lésion
Pédonculaire mésencéphale	**WEBER**	**Paralysie du III**	Hemiplégie proportionnelle ne respectant pas la face (**PFC)**
Protubérance = pontique	**FOVILLE** protubérantiel (sup)	**Paralysie du VI**	Hemiplégie proportionnelle ne respectant pas la face (**PFC)**

  - **Processus expansif intra-cranien**
    - **Tumeurs frontales, pariétales.**
    - **Abcès**
    - **HSD…**

Source *: Fiches Rev Prat, medline neuro, ORL, conf, RDP, Medifac, Internat test 2002, Annale 1999*

Syndrome confusionnel Q 043

Urgence médicale, Aigu, Fécalome, Globe, Toxiques, Neurologique.

Définition

- **Urgence** diagnostique & thérapeutique car peuvent mettre en jeu le pronostic vital[Q] de façon ± directe.
- Etat **aigu**, habituellement transitoire et réversible, caractérisé par :
  - une désorganisation globale des fct° sup dominé par un trouble majeur de l'attention et des perceptions sensorielles
  - une activité psychomotrice anormale (apathie ou agitation)
  - une évolution fluctuante au cours du nycthémère, prédominance vespérale [Q]
- Il traduit une **souffrance cérébrale aigue** le + svt d'origine organique[Q].
- Très fréquent chez le sujet agé où il est un mode de révélation de pathologie non neurologique très variables.

Orientation diagnostique

- **SEMIOLOGIE :**
  - **Altération globale des fonctions supérieures :**
    - **Trouble de l'attention et de la concentration** (distractibilité, perseverations) au max obnubilation[Q]
    - **Trouble des perceptions sensorielles** = illusions[Q] ou hallucinations à prédominance visuelles[Q] mais aussi tactiles[Q] ou auditive[Q] : état confuso-onirique = onirisme[Q] associée à des troubles du comportement. Onirisme est inconstant[Q]
    - **DTS**[Q]
    - **Amnésie**[Q] **antérograde et rétrograde constant**[Q]
    - **Langage incohérent,** manque du mot, paraphasies et troubles de compréhension sont habituels (aphasie). Le discours spontané est souvent peu informatif, incohérent et le malade passe volontiers d'un sujet à l'autre (trbles du cours de la pensée).
  - **Activité Ψcho-motrice anormale :**
    - **Apathie** avec ralentissement psychomoteur, somnolence, **trouble de la vigilance**[Q] et la perplexité anxieuse[Q] qui est un symptome caractéristique du Sd[Q].
    - **Agitation**[Q] + **signes végétatifs** (sympathique => Tachycardie, hypoTA, sueurs, deshydratation, oligurie, fièvre[Q] ± tremblement, myoclonies et crise convulsive)
    - **Alternance**[Q] de ces états, évolution fluctuante avec agitation à prédominance vespérale [Q]

- **3 PHASES EVOLUTIVES**
  - **Phase de début** : généralement rapidement progressif avec apparition d'une insomnie, d'une asthénie, de troubles du comportement à type d'agitation psychomotrice et de troubles cognitifs.
  - **Phase d'état :** 3 éléments
    - Confusion avec obnubilation de la conscience, déficit mnésique et DTS
    - Délire onirique
    - Atteinte somatique avec AEG et signes de déshydratation[Q]
  - **Phase évolutive** : on assiste généralement à une amélioration de l'état sous ttt adéquat mais généralement avec amnésie lacunaire[Q] de l'épisode (amnésie globale de l'épisode : différent de l'amnésie des faits récents[Q])

- **CAT :**
  - **Interrogatoire** de l'entourage : Atcd, **médocs**, circonstances et mode de survenue
  - **Examen clinique complet** :
    - Général : fièvre, état hémodynamique, signe de DIC et DEC, Frespi, …
    - **Neuro** : raideur méningée, signe de localisation, **FO**…
    - Maladie associée
    - **TR** si agé (fécalome)
    - **Glycémie capillaire en urgence**
  - **Examens complémentaires en URGENCE** :
    - ✓ VS, NFS-Plaq + TP/TCA ± Hémoculture, PL, ECBU si fièvre
    - ✓ Iono, glycémie, calcémie, albuminémie
    - ✓ Bilan hépatique, urée, créat
    - ✓ TSHus
    - ✓ Selon contexte : **HbCO** (indication large), dosage de toxique sanguins et urinaires
    - ✓ GDSA, Rx Thorax, ECG
    - ✓ TDM cérébral (indication large)
    - ✓ EEG (pas en urgence si agité) : encephalopathie métabolique et epilepsie
    - En deuxième ligne : ammoniémie, dosages hormonaux

Diagnostic différentiel d'un déficit global et aigu :

- **Déficit aigu mais sectorisé**
  - **Aphasie** de **Wernicke** : Pas de tble du comportement, ni de la vigilance
  - **Ictus Amnésique** : Amnésie rétrograde et antérograde transitoire brutale de cause inconnue chez l'homme de plus de 50 ans sans trouble de la vigilance. Evolution totalement réversible avec persistance d'une amnésie lacunaire.
- **Déficit sectorisé et persistant** :
  - Sd de **Korsakoff** : Trble mnésique antérograde[Q] au 1^{ier} plan avec oubli à mesure, DTS, fabulations[Q] et fausses reconnaissances[Q].
- **Déficit global et persistant**
  - Sd démentiel => pas de tble vigilance, progressif
  - Sd dépressif

Diagnostic étiologique *« PETRIN »*

PETRIN
Psy
Endocrino-métabolique
Toxiques
Respiratoires
Infectieux
Neuro

Garder à l'esprit que plusieurs étiologies peuvent être associées.
Les causes les plus fréquentes sont les encéphalopathies métaboliques et toxiques[Q].

- **PSYCHIATRIQUES**
  - BDA
  - Moment fécond d'une schizophrénie, PHC, …
  - Accès maniaque
  - Accès mélancolique
  - Traumatisme psychique
  - Une démence peut se révéler à l'occasion d'un sd confusionnel
- **ENDOCRINO-METABOLIQUES**
  - Tbles hydroélectrolytiques[Q] : DIC, HIC, HypoK, hyperCa[Q] ou hypoCa
  - Hypoglycémie[Q] et décompensation acido-cétosique du diabéte
  - Acidose, alcalose
  - Ins hépatocellulaire ou rénale avancées
  - Endocrinopathies : hypo/ hyperthyroïdie, hypercorticisme, ISÄ
  - Porphyrie Aigue intermittente
  - Encéphalopathie carentielle de Gayet-Wernicke[Q] (carence B1), pellagreuse (PP)
- **TOXIQUES**
  - **Médocs**
    - Psychotropes (NL : sd confusionnel non délirant [Q], ADT tricyclique [Q]), Thymorégulateur : Sels de Lithium [Q]
    - Antiépileptiques
    - Antiparkinsoniens [Q]
    - Corticoides [Q] forte doses (confuso-délirant [Q])
    - Antihypertenseurs centraux
    - Diurétique, digitaliques, quinidiniques, INH, AINS…
  - **OH** : intoxication aigue [Q] ou Sd de sevrage [Q+] (DT)
  - **Drogues** (LSD [Q], …)
  - **Intox.aigue au CO[Q], métaux lourds** (Plomb[Q], Mercure[Q], Cuivre[Q])
  - **Sevrage** BZD, antichol., barbiturique[Q]
- **RESPI. :** Encéphalopathie respiratoire, pneumonie, hypoxie
- **INFECTIONS :**
  - Méningo-encéphalite bacterienne ou virale
  - Septicémie, fièvre
- **NEURO :**
  - Trauma cranien[Q]
  - Hémorragies méningées
  - Encéphalites
  - AVC (surtt A. cérébrale posterieure ou A sylvienne superficielle Dte)
  - HTIC et PEIC
  - Epilepsie : confusion post critique, Etat de mal partiel (surtt temporal)
  - Hématomes cérébraux, HSD, HED
  - Contusion cérébrale post traumatique
  - PEIC : Abcés, HSD chronique[Q], tumeurs

CAT (HP mais utile)

- **HOSPITALISATION EN URGENCE EN « MEDECINE INTERNE »**
- **SOINS DE NURSING**
  - Isolée dans une chambre calme faiblement éclairée la nuit. Enlever tout objet potentiellement dangereux et verrouiller éventuellement la porte et les fenêtres (risque suicidaire)
  - Éviter toute contention physique.
  - Rassurer le malade.
  - Prévention des chutes : lit doté de barrière, marche accompagnée
- **TRAITEMENT MEDICAMENTEUX**
  - Arrêter ou diminuer ts les médicaments confusogènes mais se méfier d'un sd de sevrage.
  - Sédation si besoin : **NL sédatif** (BZD ne seront utilisé en 1ière intention seulement chez l'alcoolique)
  - En cas d'hallucinations ou de délire marquée: **NL antiproductif**
  - Réhydratation hydro-électrolytique
    - Per os de préférence
    - **4 à 6 l** de boissons/j riches en sucre et en sels minéraux
    - En IV : G5 500 ml + 2 g NaCl + 1 g KCl x 8 / jour
    - Ne jamais administrer de sérum glucosé sans apport parallèle de **vitamine B1** chez le sujet éthylique sous peine d'aggraver le syndrome confusionnel.
    - Assurer les apports caloriques
  - Assurer la liberté des voies aériennes, une hématose correcte, le maintien de la pression artérielle, le maintien d'une diurèse correcte...
  - Prévenir et traiter les surinfections.
  - Prévenir les thrombophlébites
  - Cotation répétée de l'échelle de Glasgow de façon à apprécier le sens dans lequel se fait l'évolution du Sd confusionnel.
- **TRAITER CHAQUE FOIS QUE CELA EST POSSIBLE LA CAUSE DU SYNDROME CONFUSIONNEL.**

DECONPHIS

- **D**ESORIENTATION TEMPOROSPATIALE
- **C**ONSCIENCE OBNUBILEE
- **O**UBLI A MESURE AMNESIE ANTEROGRADE
- **N**UIT ET JOUR INVERSES INVERSION DU RYTHME NYCTHEMERAL
- **P**ERPLEXITE ANXIEUSE
- **H**ALLUCINATIONS VISUELLES
- **I**NSTABILITE AGITATION PROSTRATION
- **S**OMNOLENCE

Hallucinations



Délire Automatisme mental BDA DT Toxiques Syndrome confusionnel Psychoses chroniques PHC

Définitions

- **Hallucination** = *Perception sans objet*Q++ à percevoir
- **Illusion** = *déformation* de perception d'objet réel
- **Interprétation** = *jugement* faux porté à partir d'une perception exacte
- **Rêve** = imagerie visuelle pdt les périodes de *sommeil*
- **Onirisme** = *transfo globale du monde* perçu dans un contexte d'altération globale de la *vigilance*

Sémiologie

• Hallucinations psychosensorielles

- Perceptions sensorielles procurent la **même sensation**Q **immédiate de réalité qu'une perception réelle**Q, considérées par le sujet comme le résultat d'une **objectivation sensorielle et localisée**Q+ **dans l'espace**, mais en l'absence de stimulation externe de l'organe sensoriel intéressé -> tous les sensQ+ peuvent être en cause :

➢ Hallucinations auditives

- **élémentaires** (son simple, bruit d'objet) ou + **complexes** (voix, conversation, mélodie)
- **Hallucinations acoustico-verbales = hallucinations auditives qui correspondent à la perception de voix.**
  - peuvent sembler venir de près ou être plus éloignées, **chuchotées ou intenses, compréhensibles ou non**,
  - dans la **langue** maternelle ou dans une autre langue
  - peuvent s'**adresser** directement **au patient ou** converser **entre elles**
- **contenu** le + svt de nature désagréable, **hostile** (injures, menaces, ordres), **parfois neutre ou plaisant** (flatteries)
- entraîner certains **comportements révélateurs**, même si le patient est réticent lors de l'entretien :
  - attitudes d'**écoute** : le patient a la tête tournée dans une direction et semble attentif, " tendant l'oreille "
  - réponses du patient (**dialogue hallucinatoire**)
  - moyens de **protection** divers (coton dans les oreilles, walkman…)
  - **actes** et attitudes apparaissant **incohérents**, mais correspondant à la **réalisation d'ordres** hallucinatoires.

➢ Hallucinations visuelles

- peuvent correspondre à des **images** très **simples**, élémentaires (flamme, point lumineux, tache colorée) ou plus **élaborées** (objets, personnages, scènes), **immobiles ou** en **mouvement**, de **taille** normale, réduite ou agrandie, **colorées** ou en noir et blanc
- peut apparaître **plaquée**, **superposée** à un objet, un mur ou l'environnement, ou être vue en **perspective**.
- la **tonalité affective** qui accompagne le phénomène hallucinatoire peut être **angoissée, neutre ou parfois passionnée**, extatique (visions mystiques ou religieuses).

➢ Hallucinations olfactives

- odeurs peuvent être **nauséabondes** (gaz, soufre, œuf ou poisson pourri, odeurs corporelles)
- **plus rarement agréables** (parfums, encens).

➢ Hallucinations gustatives

- sont le plus souvent **désagréables**.
- Les aliments peuvent avoir un **goût étrange** (parfois dans un contexte délirant, d'empoisonnement par exemple).

➢ Hallucinations tactiles (ou haptiques)

- intéressent la **sensibilité cutanéo-tactile**
- hallucinations de **fourmillement**, **picotement**, **décharge électrique**, **brûlure** ou **froid**,
- parfois impressions de **grouillement** ou de **reptation**, attribués à des **parasites** cutanés : ***syndrome d'Ekbom***
- ***Délire dermatozoïde*** **: liée à l'alcoolisme : petites bêtes sous la peau**

➢ Hallucinations somatiques et cénesthésiques

- impliquant la perception d'un **phénomène physique à l'intérieur du corps**
- hallucinations cénesthésiques = concernent la **sensibilité profonde** : sensation de **transformation** du corps, d'un membre ou d'un organe… ; elles peuvent toucher la **sphère génitale** : sensation d'attouchements, de viol à distance…

➢ Hallucinations motrices (ou kinesthésiques)

- impressions de **mouvement** (par exemple les muscles phonatoires) ou d'inhibition,
- intéressant une partie ou la totalité du corps.

- ***Hallucinations psychiques***
  - **hallucinations psychiques = hallucinations aperceptives = pseudo-hallucinations**
  - **ne sont ni sensorielles ni extérieures à l'organisme et correspondent à une perception strictement intellectuelle, à une représentation mentale, <u>sans localisation spatiale</u>.**
  - **le plus souvent acoustico-verbales**
    - voix (qui cette fois semblent provenir de l'intérieur) faisant intrusion dans l'intimité du psychisme du patient,
    - idées imposées, télépathie, commentaire des actes…
  - **mais aussi visuelles, motrices…**
- ***Syndrome d'automatisme mental***
  - deux types d'hallucinations, psychosensorielles et psychiques
  - conviction délirante du patient de ne plus être maître de ses pensées
  - automatisme du cours de la pensée, écho et commentaire de la pensée, devinement de pensée
- ***Syndrome d'influence***
  - deux types d'hallucinations, psychosensorielles et psychiques
  - thème de délire où le patient se croit sous le contrôle d'une force extérieure.
- ***Rq***
  - Le phénomène hallucinatoire est un des quatre mécanismes possibles d'un délire
  - (Autres mécanismes : intuition, interprétation, imagination)

Étiologies

<table>
<tr><th>Hallucinations</th><th>Episode aigu</th><th>Chroniques</th></tr>
<tr><td>Non psychotiques
(hallucinations st critiquées)</td><td colspan="2">- Physiologique : lors de privation de sommeil, à l'endormissement (hypnagogique), au réveil (hypnopompique)
- Hallucinose : lésions pédonculaires, épilepsie, aura migraineuse</td></tr>
<tr><td rowspan="2">Psychotiques
(absence de critique du caractère morbide)</td><td>ORGANIQUES
- Confusion mentale[Q]
- Hypoglycémie
- OH : Ivresse aiguë, Sevrage alcoolique, DT (état délirant subaigu svt persécutif avec hallucinat° à prédominance auditive + zoopsies [vis°terrifiantes d'animaux, avec réact° de fuite du patient])
- Drogues, toxiques : LSD, Opium, Haschish
- Médic[t] : anti PK (LDopa, Artane, Parlodel), corticoïdes, INH
- Lésions corticales temporopariétales tumorale, inflammatoire (LEAD, Horton), infectieuses, Syphilis II et III</td><td rowspan="2">- Syndromes démentiels : parfois hallucinations auditives
- PHC[Q] hallucinations constantes variées pénibles acoustico-verbales (psychiques et psychosensorielles, avec automatisme mental[Q] et syndrome d'influence[Q]), olfactives (gaz, œuf pourri), rarement visuelles
- Schizophrénie[Q+] (surtt ds forme paranoïde[Q+]), automatisme mental[Q] (cport[t] bizarres ou autoagressifs, sur ordre), idées délirantes d'influence
- Paraphrénies : délire imaginatif surtout ms hallucinations possibles

(classiquement, il n'existe PAS[Q] d'hallucinations dans les délires paranoïaques : délire d'interprétation[Q])</td></tr>
<tr><td>PSYCHIATRIQUES
- Mélancolie ou manie délirante hallucinations congruentes à l'humeur
- BDA[Q] : hallucinations très variées changeantes souvent vécues ds l'angoisse</td></tr>
</table>

Prise en charge

- **Hallucinations = phénomène complexe dt le ou les méca étiopathogéniques ne st pas élucidés à l'heure actuelle**
- **Ttt des hallucinations de nature organique = ttt ETIO**
- **Hallucinations dans un contexte de troubles psychiatriques**
  - Neuroleptiques (halopéridol = Haldol a une bonne activité antihallucinatoire).
  - seuls (bouffée délirante aiguë, schizophrénie, psychose hallucinatoire chronique…) ou associés au traitement spécifique de la pathologie psychiatrique (antidépresseurs en cas d'épisode dépressif…).

Source : Rev Prat 97, Médifac, QCM Intest 2002

Coma non traumatique

Urgence vitale, Hypoglycémie, Intoxication, Échelle de Glasgow-liège, polyétiologie +++

Orientation diagnostique

- **Urgence vitale** => **Réa**
- **Affirmer le coma**
  - **Abolition de la conscience et de la vigilance non réversible sous l'influence des stimulations par dysfonction de la formation réticulée activatrice ascendante [Q].**
- **Profondeur du coma**

Stade I	**Vigil = obnubilat°**	**Réponse** ± compréhensives aux stimulis **sonores ou douloureux**
Stade II	**Réactif**	Réponse encore adaptée aux stimulis nociceptifs ; **Ø réponse** aux stimulat° **auditives**
Stade III	**Aréactif**	**Ø de réponse** ou réponse inadaptée à un stimuli nociceptif
Stade IV	**Dépassé**	état de **mort cérébrale apparente**

- **Apprécier les désordres**
  - **Hémodynamique (TA,FC, S de Choc, ECG)**
  - **Respiratoire (Cyanose, encombrement, Fr et rythme, efficacité et GDSA)**
  - **Thermique (T° périph puis centrale)**
  - **Glycémique (Glycémie capillaire)**
- **Stabiliser les désordres**
  - **Hémodynamique :** VVP voire 2, scope, dynamap, Sonde urinaire et **remplissage ± amines** si besoin
  - **Respiratoire :** LVAS, SaO_2, O_2 nasal ± intubation VA, SG pr éviter inhalation gastrique
  - **Thermique :** réchauffement externe passif
  - **HypoG : 20 ml de G 30 % en IVD :** Test diagnostique systématique pr éliminer coma hypoG
  - **Mesure de prévention (nursing, mobilisat°,Kiné moteur et respi, HBPM :Lovenox 40, protecteur gastrique, protection cornéenne)**
  - **Non systématique : B1** (si OH : G-W), **AntiEpileptique** (si crise comitiale), **antidote** (si doute sur IMV ou Toxico), **Zovirax** (coma post confusion fébrile), **Lavage gastrique + Charbon**, …
- **Anamnèse +++**
  - **Interrogatoire de l'entourage (**installation brutale ou progressive, prodrome, notion de TC, ATCD vasculaire, Diabète S, toxicomanie, prise médicamenteuse…)
- **Examens complémentaires**
  - **Biologie** : iono (Na K) urée créat Calcémie **glycémie** NFS TBH GDSA **Enz musculaires lactates**
  - **Alcoolémie, toxiques, HbCO**
  - **HAA, ECBU** si fièvre
  - **PL** si Σ méningé
  - **ECG ;RP ; Rx Crâne** (F, P, Worms) **FO (**sans collyre ! !**) ; TDM cérébrale systématique**
  - **EEG :** Baisse de la réactivité proportionnelle à la profondeur **; recherche etat de mal épileptique non convulsif, S d'encéphalopathie métabolique** (ondes lentes triphasiques ds E.hépatique), **toxique ou infectieuse** (pointes-ondes lentes periodiques en temporal si E.Herpétique)**, S focaux en faveur d'une lésion.**

Diagnostic étiologique

- **ELEMENTS CLINIQUES D'ORIENTATION DIAGNOSTIQUE**
- **Général**
  - **S de TC (ecchymose, otorragie,..) ; Σ infectieux, Σ endocrinien, Mie de Σ, Intox (OH, inject°)**
- **Neurologiques**
  - **Σ méningé fébrile ou non, progressif ou brutal**
  - **Motricité (réactivité à Dl : sternum, mammelon, Pierre Marie) :**
    - **Pas de réponse** : Syndrome pyramidal uni ou bilat, PF
    - **Réponse inappropriée lentes et stéréotypés :**
      - **Rigidité de décortication** : Flexion lente MS et extension MI par lésion hémisphérique/capsulaire
      - **Rigidité de décérébration** [Q]: Extension + pronation MS et extension-flexion plantaire MI par lésion du TC haut (pédoncule = mésencéphale)
  - **Tonus** (hypotonie généralisé, hémicorps, hypertonie pyramidale et extrapyramidale => cf Tableau**)**
  - **ROT, mvts aN.**
- **Recherche réaction d'éveils et d'orientations (V et O)**

Examen oculaire

- **Oculomotricité normale = intégrité du tronc cérébral**
- **Anomalie motricité intrinsèque** (cf ci dessous pr étio Neuro + tableau de fin pr autre étio)

Myosis bilat réactif	● ●	**Diencéphale** (thalamus et hypoθ)	**Globe en bas et en dedans**
Mydriase bilat modérée aréactive	● ●	**Mésencéphale**[Q] (pédoncule)	**RPM**
Mydriase bilat intense aréactive	● ●	**Lésion étendue sévère** du SNC	
Mydriase unilat aréactive	● ●	Atteinte du **III** (engagement temporal homolat débutant)	**III : strabisme divergent**
Myosis bilat serré punctiforme	• •	**Protubérance** (ou pont)	**Bobing** **Réflexe cornéen, occulovestibulaire**

- **Motricité extrinsèque**
  - **Position**
    - **Position spontanée des globes en bas et en dedans :** lésion du thalamus
    - **Déviation d'un œil :** paralysie du III [Q] (strabisme divergent) ou du VI (strabisme convergent)
    - **Déviation conjuguée œil – tête opposé a une hémiplégie :** lésion hémisphérique
    - **Déviation oblique des yeux de façon non coordonnée (1 en ht, autre en bas) = Skew Deviation** = lésion du TC

  - **Mvt spontanée des globes occulaires**
    - **Perte des mvts d'errance occulaire**
    - **Boobing** = succession irrégulière d'abaissement rapide suivi d'une remontée + lente **=** lésion de la Protubérance

  - **Mvts occulaires réflexes**
    - **Réflexe frontoorbitaire :** contraction bilat des M.orbiculaires lors de la percussion de la R° frontale supra-orbitaire
    - **Réflexe occulo-céphalique vertical :** Déviat° conjuguée des yeux du coté opposé lors de la flexion/extension brusque de la tête : v.proprioceptive, Σ vestibulaire => TC
    - **Réflexe photomoteur direct et consensuel :** II => Edinger Wesiphall (pédoncule) => III
    - **Réflexe occulocéphalique horizontal**
    - **Réflexe occulocardiaque**
    - **Réflexe cornéen** (V_1=>protubérance => VII)
    - **Réflexe occulovestibulaire (eau ds vestibule => nystagmus) =>** protubérance

Respiration

- **Hypoventilation :** opiacés, OH, BZD, barbi, carbamate, ADTC, hypoThyroidie
- **Hyperventilation :** hypoxie / acidose métabolique / acide acétylsalicilique
- **Dyspnée de Kussmaul (**si coma acidocétosique**)**
- **Dyspnée de Cheynes Stokes :** atteinte Diencéphalique ou Mésencéphalique sup => respi periodique avec alternance régulière d'hyperpnée, bradypnée et d'apnée.
- **Hyperventilation neurogène centrale :** Lésion Mésencéphalique inf [Q] et Protubérance sup [Q] =>Hyperpnée ample rapide régulière
- **Apneustique :** lésion Protubérance inf => Pause respi après chaque inspi, parfois en expi
- **Ataxique :** atteinte du bulbe => Rythme respi irrégulier anarchique (crainte de l'ACR)

- **Score de Glasgow 15 points (3 à 15)**

Ouverture des yeux		Réponse verbale		Meilleure réponse motrice	
Spontanée	4	Orientée, claire	5	Sur ordre	6
Sur ordre	3	Confuse : phrase	4	Orientée à la douleur	5
A la douleur	2	Incohérente, inappropiée : mots	3	Adaptée avec retrait à la douleur : ne dépasse pas la ligne médiane	4
Aucune	1	Incompréhensible : son	2	En décortication (flex° MS, extens° MI)	3
		Absente	1	En décérébration (enroulement)	2
Si < ou = 7 : Coma				Aucune	1

- **et Liège (20 points)**

Liege : Tronc cérébral	
Réflexe fronto-orbitaire	5
Réflexe occulo-céphalique vertical	4
Réflexe photomoteur direct et consensuel	3
Réflexe occulocéphalique horizontal	2
Réflexe occulocardiaque	1
Rien	0

- **NEUROLOGIQUE**
  - **Vasculaire : AVC, hémorragie méningée, cérébrale, thrombophlébite, HTA maligne**
  - **Infectieuse : méningite, abcés, neuropaludisme**
  - **Tumorale**
  - **HSD chronique**
  - **Comitialité (coma post critique et Etat de mal Epileptique)**
  - **Post traumatique (cf Q 285)**

- **TOXIQUE**
  - **Alcool, opiacé, CO,organophosphorés, lithium, barbituriques, tricycliques, benzodiazépines**

- **METABOLIQUES**
  - **Hypoglycémie**
  - **Hypothyroïdie**
  - **Hypo/ hypernatrémie**
  - **HyperCa**
  - **Complications aigues du diabéte, ISA, hypothyroidie sévère, Ins antéhypophysaire sévère**
  - **Encéphalopathie hépatique / rénale / respiratoire**
  - **Hypothermie +++**
  - **Carences (B1 : G-W, PP = pellagre)**

Diagnostic différentiel

- **Locked in syndrome (**Thrombose du Tr.Basilaire, myélinose centropontine)
- **Mutisme akinétique (**lésions frontales bilat : surtt AVC bilat A cérébrale ant ; hydrocéphalie A,**..)**
- **Hypersomnie (**Σ de Gelineau : Narcolepsie + catalepsie ss trble de Cs**)**
- **Simulation / conversion hystérique**

QQ Tableaux

Coma calme hypotonique hyporéflexique	Coma agité, hypertonique hyperréflexique		Coma convulsif
Barbituriq lent **BZD** **Carbamate** **NL : phénothiazine sédative** Chlorpromazine Largactil® **Buspirone Buspar® :** anxiolytique	**Extrapyramidale** **NL :** Benzamide et butyrophénone	**Pyramidale** **ADTC** **Anticholinergique** **Sérotoninergique** **Antihistaminique**	**Avec secousse myoclonique** **Sevrage en BarbiT ou BZD** **Agents hypoCa** **ADTC** **Sérotoninergique** **Etat de mal épileptique** **Ethylène glycol** **INH** **Théophylline 'enfant)** **Strychnine** **Hyperexcitabilité jct° NM** **Agents HypoG** **Lithium** **Intox à l'eau**
OPIACE **OH**	**Complicat° intox au CO**	**COCAINE** **ECSTASY** **CO**	**COCAINE & ECSTASY (état de mal épileptique)**
Coma myxoedemateux **Acidocétose**			**Coma hyperosmolaire (CGTC / partielle)**

Mydriase bilat		Myosis bilatéral		Pupille Normale
Peu réactive **ADTC** [Q] **Phénothiazine antihistaminique** **Butyrophénone** **Carbamazépine** **Atropiniques** **Σmimétiques**	**Réactive** **CARBAMATE**	**Punctiforme serré** **Phénothiazine sédative** **Anticholinestérasique organophosphoré**	**Réactif** **Barbiturique**	**BZD**
COCAINE, ECSTASY, HASCHICH, OH		**OPIACE** [Q]		**HypoG, HypoT, HyperG,…**
Lésion Mésencéphalique **Pedoncules cérébraux, cérébélleux et tub quadrijumeaux**		**Protubérance = pont**	**Diencéphale = thalamus, hypothalamus**	**Intégrité du TC**

Bradypnée	Polypnée superficielle	Hyperpnée ample et rapide
BarbiT, BZD, Carbamate, ADTC		**Salicylés**
Opiacé, OH	**CO**	
Coma myxoedemateux	**Acidose lactique**	**Acidocétose**

Hypothermie	Hyperthermie
BarbiT, BZD, Carbamate	**NL et ADTC** **Salicylés et paracétamol**
Opiacé ; OH ; CO (si coma)	**Cocaine et amphétamine**
HypoThyroidie ; acidocétose +++ ; hypoG ; ± AVC	**Acidocétose, méningite et méningoencéphalite**

Source : Fiches Rev Prat, Medline Neuro et Intermed, QCM Intest 2000

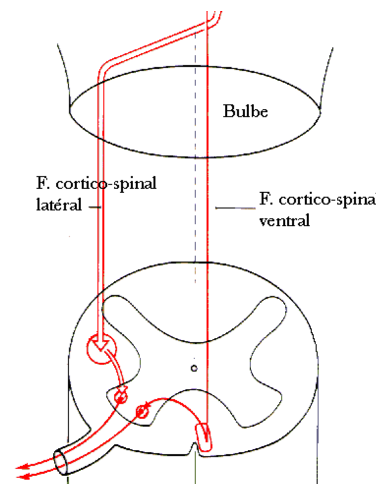
Syndrome pyramidal

Définition

- Le **Sd pyramidal** est défini par l'ensemble des symptômes apparus après une interruption partielle ou totale de la voie cortico-spinale, support de la motilité volontaire.
- Le système pyramidal met en action des systèmes neuro-musculaires intervenant dans l'activité motrice la plus différenciée. Il permet l'activité motrice volontaire et tout particulièrement les mouvements fins des doigts. Par ailleurs, il exerce un contrôle essentiellement inhibiteur sur les autres types de motricité (automatique et réflexe).

Rappel anatomophysiologique

- **Origine du faisceau pyramidal**
  - Cellules pyramidales de la circonvolution frontale ascendante (cortex moteur ou gyrus pré-central). La somatotopie du cortex moteur est bien précisée et dessine un homunculus dont le pied est situé sur le lobule paracentral, le Mbre supérieur à la partie moyenne de la frontale ascendante, le cou et la face au 1/3 inférieurs.
- **Trajet ds l'encéphale jusqu'au bulbe et formation du Fx géniculé**
  - Ils traversent successivement
    - le centre ovale
    - la capsule interne (bras posterieur) où elles forment le **faisceau géniculé** ou fx cortico-nucléaire qui décusse à chaque étage du tronc cérébral pr gagner les noyaux moteurs des nerfs craniens (III et IV dans le pédoncule cérébral ; V, VI et VII dans la protubérance ; IX, X, XI et XII dans le bulbe). (innervation directe et croisée sauf le VII inf. seulement croisé)
    - le pied du pédoncule cérébral
    - le pied de la protubérance
    - la pyramide bulbaire.
- **Formation des Fx pyramidaux directs et croisées**
  - Fx corticospinal croisé ou latéral
    - A la partie inf du bulbe, la + grande partie des fibres croise la ligne médiane et descend dans la profondeur du **cordon antéro-latéral**
  - Fx corticospinal direct ou ventral
    - Un faible contingent gagne la moelle sans croiser la ligne médiane et descend à la partie **antéro-interne** du cordon **antéro-latéral.** Les fibres du faisceau direct décussent au niveau segmentaire cad de manière étagée pour rejoindre la corne ventrale controlatérale
  - Le contingent cortico-spinal se termine dans les **neurones de la corne antérieure** de la moelle, soit directement, soit par l'intermédiaire de neurones intercalaires



- **Le faisceau pyramidal** envoie de nombreuses collatérales vers le striatum, le noyau rouge, la substance réticulée, les noyaux du pont et l'olive bulbaire, établissant ainsi des connexions avec les systèmes extrapyramidal et cérébelleux.

Sémiologie

- Elle se caractérise par l'association de **signes déficitaires** traduisant l'atteinte de la voie cortico-spinale et de **signes de spasticité** liés à la libération d'activités motrices réflexes normalement inhibées par le système pyramidal.
- La survenue de ces 2 composantes est décalée dans le temps, la paralysie étant d'abord flasque puis spastique.
- **DIFFERENT DEGRE DE DEFICIT MOTEUR BILAT**
  - **Claudication intermittente médulaire indolore**[Q] : fatigabilité indolore et progressive à la marche consuisant le malade à s'arrêter momentanément avant de repartir. Aggravation dc du déficit à l'effort[Q].
  - **Paraparésie** : La marche est difficile, en trainant les Mbs infs si bilat
  - **Paraplégie** : Fauchage[Q] bilatéral jusqu'à la démarche pendulaire avec béquillage indispensable
  - **Paralysie** : Marche impossible
- **AU STADE DE PARALYSIE FLASQUE**
  - Paralysie prédominant sur les allongeurs (extenseurs[Q]) au Mb sup et les raccourcisseurs[Q] (fléchisseurs[Q]) au Mb inf.
  - Les muscles les plus volitionnels sont les plus atteints (mouvements fins des doigts[Q] +++).
  - Lorsque le déficit est discret, différents signes permettent de l'affirmer :
    - **Signe de Barre :** sujet à plat ventre, jambes relevées à angle droit ; la chute progressive d'une jambe traduit le déficit des fléchisseurs.
    - **Signe de Mingazzini** : patient couché sur le dos, cuisses fléchies et jambes maintenues à l'horizontale ; la chute unilatérale extériorise le déficit moteur.
    - **Epreuve des bras tendus à l'horizontale** (Barre du Mb sup) : la chute unilatérale est consécutive au déficit des muscles proximaux

- **Signe de la main creuse** : doigts fortement écartés, avant-bras fléchis, paumes de la main vers l'examinateur ; le premier métacarpien se porte en adduction et en légère flexion, la paume prend un aspect excavé.
- **Pour la face :** faire découvrir les dents en recherchant une asymétrie ou ouvrir la bouche en contrariant le mvt : paralysie unilatérale du peaucier.

- La paralysie est flasque, hypotonique avec exagération du ballant et hyper-extensibilité.
- ROT abolis mais la présence d'un Babinski permet d'affirmer l'origine centrale.
- La paralysie est controlat si la lésion est unilat et siège au-dessus de la décussation bulbaire des voies pyramidales.
- Elle est homolatérale si elle siège au-dessous de cette décussation.

- **AU STADE DE PARALYSIE SPASTIQUE**
  - Il existe un déficit de la motilité volontaire avec une spasticité pyramidale. Celui-ci est du à l'exagération du réflexe myotatique d'extension, conséquence de l'hypertonie des fibres musculaires fusoriales, par l'intermédiaire des fibres gamma, libérées du contrôle pyramidal.
  - **Hypertonie pyramidale prédomine sur** :
    - Les muscles les plus volitionnels
    - Les fléchisseurs aux Mbs sup : Bras en rotation interne, le coude demi-fléchi, avant-bras en pronation, poignet en légère flexion, doigts en flexion et pouce en adduction.
    - Les extenseurs aux Mbs inf : Cuisse en rotation interne, adduction et légère flexion, la jambe est en extension et le pied en varus-équin. La démarche caractéristique se fait en **fauchant**[Q] dans les hémiplégies spastiques. Elle est **digitigrade** dans les paraplégies spasmodiques.
    - Exceptionnellement, l'hypertonie prédomine sur les fléchisseurs aux Mbs inférieurs avec attitude en **triple flexion**.
  - **Typer l'hypertonie pyramidale**
    - Hypertonie élastique[Q] : Elle se traduit par une résistance à l'allongement du muscle, lorsqu'on imprime des mvts passifs à un segment de membre : cette résistance n'apparaît qu'après un certain degré d'étirement, elle s'accroît au fur et à mesure que l'on fléchit ou que l'on étend le membre et celui-ci reprend sa position initiale lorsque l'examinateur cesse le mouvement passif.
    - Pr sensibiliser la manœuvre d'étirement passif, on peut la faire à grande vitesse. Parfois, la résistance lors du mvt passif augmente dans un 1[ier] temps puis elle cède brusquement réalisant le phénomène de la " lame de canif "
  - **L'hyperactivité du réflexe myotatique d'extension se manifeste par plusieurs signes :**
    - ROT vifs, polycinétiques[Q], et diffusés (extension de la zone réflexogène et réponse de groupes musculaires qui ne sont pas concernés à l'état normal).
    - Clonus du pied (trépidation épileptoïde) ou de la rotule : série de secousses musculaires, de rythme régulier, survenant lorsque le muscle est maintenu sous une tension constante.
    - Signe de Rossolimo : flexion des orteils après percussion de la base des métacarpiens ou des phalanges.
    - Signe de Hoffmann : traduit l'exagération des réactions proprioceptives. L'examinateur exerce une forte et brève pression sur la dernière phalange de l'index qui subit ainsi une flexion forcée. A l'arrêt de la pression, on observe une flexion des doigts, en particulier du pouce du côté affecté.
    - Les réflexes cutanés sont modifiés avec :
      - ✓ Abolition des **réflexes cutanés abdominaux**[Q] **et crémastériens**.
      - ✓ Présence d'un signe de **Babinski** : inversion du réflexe cutané plantaire recherché par grattage avec une pointe mousse du bord externe de la plante du pied, entraîne une extension lente et majestueuse du gros orteil pouvant s'associer à une abduction des autres orteils (signe de l'éventail de Dupré).
      - ✓ **Equivalents du BBK** :
        - Frottement de la crête tibiale de haut en bas (signe **d'Oppenheim**)
        - Grattage de la région sous-maléolaire externe (signe de **Chaddock**)
        - Pincement du tendon d'Achille (signe de **Schäffer**)
      - ✓ Les **réflexes de défense ou de triple retrait**, sont surtout le fait de lésions sévères, volontiers médullaires.
    - Les syncinésies et les syntonies traduisent la spasticité : mvts **involontaires** ou renforcements toniques, survenant dans un groupe musculaire lors de mvts **volontaires ou réflexes** concernant une **autre** partie du corps.
      - ✓ **Syntonies globales** : Renforcements toniques avec augmentation de l'intensité de la contracture dans une tout ou partie des segments spastiques à l'occasion d'un acte volontaire ou automatique réalisé par le sujet.
      - ✓ **Syncinésies de coordination** : Apparition de mvts involontaires dans le territoire déficitaire, lors de la réalisation d'un mvt volontaire ou réflexe, par un groupe musculaire synergique.
- **TROUBLES VASOMOTEURS ET TROPHIQUES**
  - **Téguments** : Ils sont, dans les territoires paralysés (surtout la main et le pied), fréquemment cyanosés et froid avec œdème réalisant l'aspect de la " main succulente ".
  - **Amyotrophie** svt modéré et tardive surtt en cas de lésion pariétale et intéresse surtt les m. thénariens aux Mbs sup réalisant un aspect de main plate.

- **Arthropathie** peut survenir avec au minimum une ostéoporose des articulations (phalange, poignet, coude) et au maximum une paraostéopathie avec présence d'un ou plusieurs ostéomes.

- **CHEZ UN PATIENT COMATEUX**
  - Dans ce cas, en plus de l'examen standard des réflexes, on recherchera :
    - **Une PF d'o.centrale** : Asymétrie faciale spontanée, le patient " fumant la pipe " (soulèvement passif de la joue flasque à chaque expiration) ou provoquée par la manœuvre de Pierre Marie et Foix.
    - **Déviat° tête et yeux du côté de la lésion, Abolition** de la réponse motrice **à la dl, hypotonie** de la partie atteinte**.**

- **SIGNES NEGATIFS :**
  - **Pas d'amyotrophie précoce**[Q] des muscles paralysés.
  - EMG montre typiquement à l'effort qu'un ***appauvrissement des tracés*** proportionnel à l'intensité du déficit moteur, sans anomalie du recrutement temporel ou spatial.

Formes topographiques

- **CORTEX CEREBRAL**
  - **Lésion unilatérale**
    - Hémiplégie controlat non proportionnelle[Q] à prédominance ***brachio-faciale***[Q] en cas de lésion de la convexité de la frontale ascendante (Terr.sylvien superficiel[Q]) et ***crurale***[Q] si lésion du lobule paracentral. (Terr. Cérébrale ant)
    - Signes associées
      - ✓ Crises comitiales de type Bravais-Jacksonien
      - ✓ Tbles sensitifs, Sd de l'hémisphère mineur ou majeur, HLH
      - ✓ Deviation conjuguée des yeux et du regard du coté de la lésion traduit une lésion corticale[Q] : soit secondaire à la HLH, soit par lésion des voies occulocéphalogyres (à confirmer)
    - La lésion est habituellement ***cortico-sous-corticale.***
    - ***Etio*** : AVC ischémique ou hémorragique, tumeur cérébrale, inflammation ou infection (vascularite, méningite).
  - **Lésion bilatérale**
    - Lacunes disséminées et bilatérales, intéressant également la capsule interne et le tronc cérébral : état pseudo-bulbaire avec troubles de déglutition, rire et pleurer spasmodiques, abolition du réflexe du voile.
    - Tumeur de la ligne médiane (méningiome) comprimant les ***2 lobules paracentraux***[Q]
    - Sd de Little[Q] chez le prématuré : Séquelle de Leucomalacie périventriculaire qui est une ischémie-nécrose de la SB périventriculaire responsable d'une paraparésie spastique sans atteinte cognitive (cf Q 251).

- **CAPSULE INTERNE**[Q]
  - Hémiplégie totale[Q] et proportionnelle[Q], le + svt pure[Q], mais parfois associée à des troubles sensitifs (qq fibres sensitives de la caps int). Territoire sylvien profond[Q]/choroidien ant
  - ***Etio*** : AVC ischémique ou hémorragique, plus rarement tumorale.

- **TRONC CEREBRAL**
  - ***Hémiplégie alterne*** (Sd pyramidal controlatéral à la lésion avec paralysie de type périphérique homolat d'un nerf crânien liée à la destruct° du noyau d'origine ou des racines du nerf crânien ds leur trajet intraparenchymateux).
  - ***Pédoncule cérébral***[Q]
    - Signes controlatéraux : hémiplégie proportionnelle (***face comprise***).
    - Signes homolatéraux : Paralysie croisée de la latéralité oculaire (III)[Q] avec ptosis, strabisme divergent et <u>mydriase</u> ? + PFC (Sd de ***Weber***)
  - ***Protubérance supérieure***:
    - Signes controlatéraux : hémiplégie (***face comprise***).
    - Signes homolatéraux : paralysie directe de la latéralité oculaire (VI), le patient regardant ses membres paralysés (Sd de Foville protubérantiel supérieur).
  - ***Protubérance***[Q+] ***inférieure*** :
    - Signes controlatéraux : hémiplégie ***respectant la face***
    - Signes homolatéraux : PFP (Sd de ***Millard-Gubler***[Q+]), PFP avec paralysie directe de la latéralité oculaire (VI), le patient regardant ses membres paralysés (Sd de ***Foville protubérantiel inférieur***).
  - ***Bulbe = <u>Syndrome de Babinski-Nageotte</u>***
    - Signes controlatéraux : hémiplégie respectant la face avec hémianesthésie thermo-algique.
    - Signes homolatéraux : Sd cérébelleux, Claude Bernard-Horner, tble de la déglutition avec paralysie du voile par atteinte des paires crâniennes IX et X.
  - ***Etio*** : Ces différents Sd sont habituellement le fait d'un AVC (ischémique ou hémorragique). Il peut aussi s'agir d'une tumeur <u>extrinsèque</u> (neurinome, méningiome) ou <u>intrinsèque</u> (gliomatose du tronc) et fréquemment d'une affection inflammatoire (SEP).

- **NIVEAU MEDULLAIRE**
  - **Lésion unilatérale**
    - **Sd de Brown-Séquard**[Q] **: hémisection de moelle**
      - ✓ Déficit pyramidal[Q] et troubles proprioceptifs homolatéraux, troubles de sensibilité thermoalgique controlatérale[Q]
      - ✓ ***Etio*** : Surtt blessures par arme blanche, les compressions extramédullaires[Q] à développement antéro-postérieur (hernie discale, canal rachidien étroit, tumeurs, malformations vasculaires...), SEP[Q].
        Possible infarctus de l'artère spinale ant lorsque chaque hémimoelle est vascularisée par A. différente => + rare
    - **Sd cordonal antérolatéral** = Sd pyramidal homolatéral, troubles de sensibilité thermoalgique controlatérale.
  - **Lésion bilatérale**
    - Paraplégie dt le degré est fonction du niveau de l'atteinte et de la lésion en cause.
    - Rechercher des signes sensitifs en précisant leur limite supérieure, l'existence d'un syndrome lésionnel et la présence de réflexes d'automatisme médullaire.
    - ***Etio*** :
      - ✓ Compression (spondylodiscite, cancer vertébral, hernie discale, neurinome, tumeur intramédullaire)
      - ✓ Accident vasculaire ischémique
      - ✓ Pathologie inflammatoire (myélite)
      - ✓ Pathologie dégénérative (SLA = Mie de Charcot et paraplégie spasmodique familiale (Mie de Strumpell et Lorrain)
    - **Sclérose combinée de la moelle** = syndrome pyramidal + cordonal post bilatéraux

Diagnostic en fonction du mode d'apparition

- **BRUTALE :**
  - Hypoglycémie
  - Hématome extra-dural
  - Accident vasculaire cérébral
- **PROGRESSIF :**
  - Tumeur
  - Hématome sous-dural chronique
  - Processus infectieux (abcès, toxoplasmose...)
  - Processus inflammatoire (sclérose en plaques, maladies de systèmes)
  - Intoxication au CO
- **TRANSITOIRE :**
  - Hypoglycémie[Q]
  - Accident ischémique transitoire[Q]
  - Épilepsie motrice focale[Q] avec déficit post-critique (paralysie de Todd[Q])
  - Migraine compliquée[Q]
  - Tumeurs cérébrales[Q]

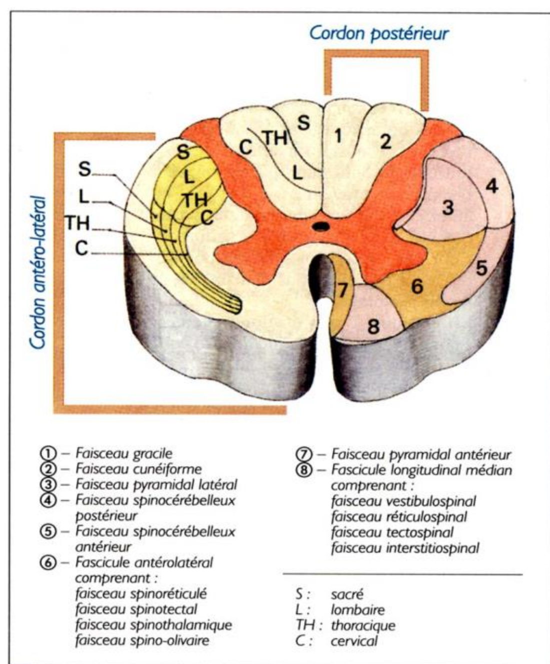
Syndrome pseudobulbaire

- Au niveau de l'extrémité céphalique, l'atteinte bilatérale[Q] des voies cortico-nucléaires = Fx géniculés[Q] (V.pyramidales) peuvent entraîner un syndrome dit pseudobulbaire car il se manifeste par des troubles comparables à ceux provoqués par les syndromes bulbaires.
  - **Lésions pyramidales**
    - ✓ Siègent **au-dessus des nerfs crâniens bulbaires** (IX, X, XI, XII);
    - ✓ Elles sont **bilatérales** et non obligatoirement symétriques.
    - ✓ Elles peuvent être de cause **vasculaire** (lacune), **SEP, dégénérative** (sclérose latérale amyotrophique)
  - **Clinique**
    - ✓ Tble de la **phonation** = dysarthrie, voix nasonnée
    - ✓ Tbles de la **déglutition**
    - ✓ La **langue** peut être parétique mais n'est pas atrophique.
    - ✓ Le réflexe du voile peut être préservé.
    - ✓ Le réflexe nauséeux est souvent aboli.
    - ✓ La motricité du territoire facial inférieur est diminuée et le **faciès** est ainsi décrit comme **atone**, inexpressif, hébété, pleurard = **diplégie faciale**[Q], mais est svt mobilisé par des **accès de pleurs ou de rires spasmodiques**.
    - ✓ Le **réflexe massétérin** a un caractère vif, **exagéré** voire clonique.
  - Ce sd pseudo-bulbaire peut s'associer à des lésions des fibres pyramidales destinées aux Mbs inférieurs et s'accompagner d'un signe de Babinski bilatéral avec une parésie des membres inférieurs responsables d'une marche dite " à petits pas ".

Moyen mnémotechnique des étiologies du Sd pyramidal

- **VIITT** ETC
  - **Vasculaires** : AVC, infarctus médullaire, angiome, fistules AV
  - **Infectieuses** : Abcès cérébral, spondylodiscite, épidurite, VIH, syphilis
  - **Inflammatoires** : SEP, maladie de système, Behçet, sarcoïdose
  - **Traumatiques** : fracture vertébrale, hernie cervicale, HSD
  - **Tumorales** : Epidurite métastatique, neurinome, méningiome, tumeur cérébrale
  - Paget
  - Myélopathie cervicarthrosique
  - Dégénérative : SLA, Friedreich
  - Carence vit B12 (Biermer)
  - Myélite radique

Quelques rappels



2 **Systématisation de la substance blanche médullaire.**

Sd	homolat	controlat
BROWN SEQUARD	sd pyramidal Tbles proprioceptifs	Tble Se thermo-algique
CORDONAL ANTERO-LAT	Sd pyramidal	Tble Se thermo-algique
SCLEROSE COMBINEE DE LA MOELLE	Sd pyramidal Sd cordonal post	
SYRINGOMYELIQUE	Tble Se thermique et douloureuse ds territoire suspendu	
CORDONAL POST	Tble Se proprioceptive et discriminative	
SLA	Sd pyramidal Sd neurogène périph	

Source *: Fiche rev prat, Medline de Neuro, Medifac, QCM Intest 2000*

Troubles de l'équilibre



Ataxie, SNC,SNP, Cervelet Syndrome vestibulaire
Penser à hypotension orthostatique, cause cardiaque et vertébrobasilaire, hypoglycémie

Définition

- ***Equilibre***
  - = permet le maintien de la position debout + réalisation de mouvements harmonieux dans le champ gravitationnel en dépit des forces en présence.
  - nécessite la stabilité de la posture du corps et celle du regard.
  - Ataxie = incoordinat° des mvts volontaires
- ***Mécanismes***
  - **capteurs sensoriels** : informent sur la position des différents segments les uns par rapport aux autres, et du corps par rapport à son environnement
  - **centres nerveux** : interprètent les infos en vue d'une réponse motrice adaptée
  - **effecteurs** : somatique et oculaire, permettent la correction appropriée.

Bases anatomo-physiologiques

- ***Capteurs sensoriels***

➢ **Système labyrinthique = Propriocepteur céphalique**
  - **macules des organes otolithiques :** position de la tête dans l'espace et sur l'accélération des déplacements linéaires de la tête.
  - **cupules des canaux semi-circulaires** : accélération angulaire aux basses fréquences, vitesse aux fréquences plus élevées.

➢ **Vision**
  - **renseigne sur position et mouvement du corps dans l'espace, et sur le mvt de l'envir[t] par rapport au sujet**
  - **deux types d'informations visuelles utiles à la posture :**
  - ⇨ vision fovéale, focale : permet la reconnaissance et l'identification des objets
  - ⇨ vision périphérique : permet l'orientation du sujet par rapport à l'environnement

➢ **Sensibilité somesthésique / propriocepteurs kinesthésiques**
  - **réflexe myotatique :** assure le tonus des muscles posturaux antigravitaires.
  - **récepteurs ostéo-articulaires :** renseignent sur la position des membres, du tronc et du cou (cervicaux ++)
  - **récepteurs tendineux : des muscles extra-oculaires stt** → stabilisation des globes oculaires + contrôle des mvts oculaires.
  - **extérocepteurs tactiles :** de la plante du pied →station debout.

- ***Intégration et contrôle central sensoriels***

➢ **Complexe nucléaire vestibulaire**
  - **réception des influx labyrinthiques,**
  - **formé de quatre noyaux principaux bulbo-protubérantiels.**

➢ **Contrôle cérébelleux**
  - **connexions afférentes et efférentes avec le complexe nucléaire vestibulaire.**
  - **rôle le plus important : archéo-cervelet = cervelet vestibulaire.**

➢ **Autres structures de contrôle**
  - **noyau rouge :** contrôle de la motricité de la face et des membres,
  - **substance réticulée :** reçoit des informations du complexe nucléaire vestibulaire et du lemniscus médian, et projette sur les noyaux vestibulaires.
  - **réticulée pontique paramédiane :**→ déclenchement des saccades oculaires (phase rapide du nystagmus).

➢ **Structures corticales et sous-corticales**
  - **Des noyaux vestibulaires sont issues des projections ascendantes ;**
  - ⇨ cérébello-thalamo-cortical : se terminent sur le cortex insulaire pariétal,
  - ⇨ pallido-thalamo-cortical : sur le cortex prémoteur et l'aire motrice supplémentaire

- ***Réponse motrice et effecteurs***

➢ **Maintien de la posture**
  - **par contract° muscles antigravitaires → équilibre au repos et lors du mouvement.**
  - **faisceau réticulo-spinal + faisceaux vestibulo-spinaux médian et latéral :** projettent sur les motoneurones de la corne antérieure, et contrôlent les réflexes de base, essentiellement le *réflexe myotatique*.

- **réflexe vestibulo-spinal (RVSp) : arc réflexe court = neurone sensoriel issu du labyrinthe + interneurone des voies vestibulo-spinales + motoneurone médullaire effecteur.**

➢ **Stabilisation du regard**
- assurée par muscles extra-oculaires, sous le contrôle du réflexe vestibulo-oculaire (RVO).
- **RVO** est un **arc réflexe simple** = neurone sensoriel issu du labyrinthe, interneurone entre le complexe nucléaire vestibulaire et les noyaux oculomoteurs, et neurone effecteur oculomoteur.
- **rotation de la tête dans un sens →mouvement conjugué des yeux de sens opposé**

➢ **Coordination œil-tête**
- **neurones réticulo-spinaux.**

Diagnostic positif

- ***Le diagnostic positif ne pose généralement pas de difficultés.***
- ***Diagnostic évident***

➢ **Lorsque le malade se plaint spontanément d'une gêne à la marche, ou d'une instabilité à la station debout, ou des deux à la fois.**

- ***Diagnostic facile***

➢ **lorsque l'examen clinique révèle une anomalie.**

- ***Diagnostic plus difficile***

➢ **en cas de trouble de la marche associé au trouble de l'équilibre :**
- **fruste ou débutant :** valeur d'un examen attentif, répété au besoin après effort
- **transitoire :** intérêt de l'interrogatoire des proches**.**

➢ **Intérêt d'effectuer un examen neurologique complet (déficit, tonus).**

Conduite à tenir

- ***interrogatoire***

➢ **parfois difficile, en particulier chez le sujet âgé, d'où la nécessité d'interroger le conjoint, la famille et l'entourage.**

➢ **Caractères du trouble**
- **son ancienneté, son mode d'installation et son mode évolutif**
- **son siège :** localisé à un membre inférieur ou aux deux s'il s'agit d'un trouble de la marche
- **son type :**
  - ⇨ douleur
  - ⇨ faiblesse ou dérobement d'un membre : déficit moteur
  - ⇨ mauvaise perception du sol ou maladresse : déficit sensitif
  - ⇨ pulsions latérales ou impression d'ébriété : origine vestibulaire ou cérébelleuse
  - ⇨ démarche à petits pas, remarquée par le patient ou par son entourage : lésions frontales ou sous-corticales
- **facteurs favorisants : efforts, obstacles, obscurité, orthostatisme.**

➢ **Symptômes associés**
- **chutes (préciser les circonstances et les modalités exactes)**
- **paresthésies**
- **troubles sphinctériens**
- **détérioration**
- **perte de connaissance**
- l'existence ou non de **vertiges rotatoires** et/ou de **signes cochléaires** associés

➢ **Antécédents**
- **l'âge**
- **les antécédents personnels (traumatismes, accidents vasculaires cérébraux...) et familiaux (myopathies)**
- **le contexte pathologique**
- **les traitements suivis**

- ***Examen clinique***
  - **étape essentielle du diagnostic.**
  - **Anomalie de l'équilibre**
    - **Lors de l'étude de la station debout :**
    - ⇨ pieds joints, bras tendus, yeux ouverts puis fermés ;
    - ⇨ éventuellement sensibilisée : un pied devant l'autre, à cloche-pied, poussées exercées sur le malade.
  - **Anomalie de la marche**
    - **A l'examen de la démarche :**
    - ⇨ démarrage, amplitude et régularité du pas, trajectoire, mouvements des genoux et des pieds,
    - ⇨ avec puis sans chaussures ;
    - **certaines manœuvres sont utiles :**
    - ⇨ demi-tour
    - ⇨ arrêt brusque
    - ⇨ marche en arrière
    - ⇨ un pied devant l'autre
    - ⇨ sur la pointe ou sur les talons
    - ⇨ marche aveugle en avant et en arrière
    - ⇨ montée et descente des escaliers.
    - **recherche une asymétrie du comportement des membres inférieurs, balan des bras**
  - **Examen neurologique**
    - **déficit moteur unilatéral ou bilatéral, trouble du tonus musculaire et des réflexes tendineux, incoordination** permettant de préciser le diagnostic topographique.
  - **Examen général**
    - **vue**
    - **appareil cardiovasculaire :** pouls, hypotension orthostatique
    - **appareil locomoteur :** examen ostéo-articulaire du rachis et des membres inférieurs.
- ***Ex. complémentaires***
  - **demandés en fonction de l'orientation topographique**
    - **Electroneuromyogramme**
    - ⇨ distinguer atteinte neurogène périphérique d'une atteinte myogène ou médullaire, ms associations st possibles
    - **IRM, myélographie, +/- PL si l'on craint une compression médullaire (urgence)**
    - **Scanner cérébral / IRM**
    - ⇨ causes encéphaliques fréquentes et parfois curables (HPN, hématome sous-dural chronique, tumeurs bénignes)
    - **Potentiels évoqués,** orientés en fonction de la suspiscion clinique :
    - ⇨ somesthésiques surtout (atteinte de la moelle, du tronc cérébral du cerveau)
    - ⇨ auditifs (neurinome du VIII, atteinte du tronc cérébral)
    - ⇨ visuels
    - **en cas d'atteinte vestibulaire : épreuves vestibulaires rotatoires et caloriques (électronystagmogramme)**

Pathologie

- ***Un trouble de l'équilibre peut provenir :***
    - d'une atteinte d'un ou plusieurs récepteurs sensoriels
    - d'une atteinte des mécanismes d'intégration et de contrôle centraux
    - d'une perturbation des effecteurs moteurs = paralysies Q046, 226…

- ***Atteinte des afférences sensorielles***
  - **le déficit de l'une différentes afférences sensorielles peut être compensé par les autres, stt si le déficit est d'installation lente et progressive ou s'il est bilatéral.**
  - **Vertiges labyrinthiques = déséquilibration ou ataxie vestibulaire = ataxie labyrinthique**
    - **Elle s'observe lors des lésions vestibulaires récentes et d'intensité moyenne, étant surtout nette dans les syndromes vestibulaires périphériques.**

SYNDROME VESTIBULAIRE PERIPHERIQUE : Complet et Harmonieux dû à une lésion unilatérale et brutale du récepteur labyrinthique ou du neurone sensoriel
Vertige : sensation erronée de déplacement du corps par rapport à l'espace ou de l'espace par rapport au corps, giratoire (horaire, antihoraire ou vertical).Cf Q040. intense [Q] signes neurovégétatifs (nausées, vomissements, diarrhées, lipothymies) ± marqués
manœuvre de *Romberg*[Q] : sujet debout, pieds joints, yeux ouverts fixant une cible, puis yeux fermés → + = lente déviation latérale de la tête et du tronc, survenant après quelques secondes de latence, aggravée à la fermeture des yeux et par mvts brusques de la tete, + tendance à la chute toujours du même côté=latéralisé[Q]
marche aveugle ou test de *Fukuda* (piétinement sur place, bras tendus) montre une rotation du côté atteint ;
manœuvre des *index* (bras tendus, paumes se regardant, index tendus) montre une lente déviation du même côté que la latéropulsion ;
Nystagmus. Mvt conjugué biphasique des 2 yeux toujours pathologique (??) constaté cliniquement, sous lunettes Frenzel, sous vidéo-nystagmoscopie. Horizonto-rotatoire Phase lente + Phase rapide de rappel = sens du nystagmus Diminué ou aboli / fixation oculaire ne change pas de sens qqsoit la position du regard
Signes associés : surdité de perception, acouphènes → valeur localisatrice

	ENDOLABYRINTHIQUES	RETROLABYRINTHIQUES
ETIOLOGIES	maladie de Ménière labyrinthite otogène médicaments ototoxiques traumatisme (fracture rocher) vertiges positionnels (dont VPPB = paroxystique bénin)	tumeur angle ponto-cérébelleux (neurinome) neuronite vestibulaire virale (zona)

SYNDROME VESTIBULAIRE CENTRAL : Incomplet et dysharmonieux Par atteinte des voies centrales de l'équilibration
Vertige : déséquilibre +tot que vrai vertige (bateau qui tangue) *Romberg*[Q] : + non latéralisé *Démarche* : légèrement zigzagante (ou seulement un déséquilibre paroxystique modéré), plus ébrieuse qu'ataxique, *Déviation des index* : non latéralisée, peut etre –
Nystagmus : pur — Pédoncule : vertical — Protubérance : horizontal — Bulbe : rotatoire Change de direction avec le déplacement du regard, pas modifié par la fixation oculaire
Signes associés : neuro, actuels ou passés : temoins d'une lésion du TC (paires craniennes, tbles sensitifs…) → localisation Ø lésion cochléaire

	VASCULAIRES	TUMEUR DU TC	SEP	ABCES DU TC	MALFORMAT° CHARNIERE CERVICO-OCCIPITALE
Etiologies	-AVC ischémique ds territoire VB. -Hématome fosse post.				

- **Ex.complémentaires**
  - Electronystagmographie : détecte nystagmus spontané, provoqué.
  - Epreuves labyrinthiques
    - Rotatoires
    - Caloriques :eau chaude stimule labyrinthe testé,eau froide inhibe labyrinthe testé
      → inexcitabilité unilat : periph
      → hyperexcitabilité bilat : central
    - Uni ou bilat.
    - Testent relations vestibulo-oculomotrices
  - Audiométrie tonale, vocale, RS : explore labyrinthe
  - PEA : etudie en retrocochléaire
  - IRM cérébrale + étude fosse post.

- **origine labyrinthique et nerveuse**
  - **aréflexie vestibulaire ototoxique**
    - = atteinte bilatérale des ç sensorielles labyrinthiques stt / traitement aminoglycosidique.
    - Clinique : instabilité posturale majeure, surtout à la fermeture des yeux (perte de la substitution visuelle).
  - **tumeurs de la fosse postérieure touchant le nerf vestibulaire :**
    - neurinome de l'acoustique : tableau lentement progressif de surdité unilatérale (souvent méconnue) et de troubles de l'équilibre plus ou moins systématisés.
    - autres tumeurs de la fosse postérieure, (stt chez l'enfant), donnent des troubles de l'équilibre d'origine mixte, cérébelleuse et vestibulaire, et des troubles précoces et complexes de l'oculomotricité.

- **D'origine visuelle**
  - **pas de trouble spécifique de l'équilibre d'origine visuelle**
  - **ms toute BAV, altération du CV, diplopie interviennent sur la stabilisation du regard et la régulation de la posture.**
  - **conflits entre référence verticale visuelle (exocentrique) et référence verticale interne égocentrique, proprioceptive et vestibulaire → désaccord entre infos escomptées et infos reçues → sensations de déséquilibre → cinétoses (mal des transports), " vertige " des hauteurs, →conduites phobiques.**

- **D'origine SOMESTHESIQUE**
  - **Ataxie = troubles de l'équilibre d'origine PROPRIOCEPTIVE.**

    Troubles de l'équilibre révélés à la fermeture des yeux (manœuvre de Romberg[Q]) = station debout instable avec oscillations en tous sens et chute non latéralisée à l'occlusion des yeux[Q], sans tps de latence
    Troubles de la marche : marche talonnante = la jambe est jetée trop haut et retombe brutalement, aggravée dans l'obscurité et à l'occlusion des yeux[Q] **(Q 051)**
  - **Formes frustes : instabilité au demi-tour et à la descente d'un escalier**
  - **Signes associés**
    - ataxie cinétique :
      - main instable ataxique (visible également dans le maintien des postures)
      - incoordination à l'épreuve doigt-nez ou talon-genou avec série d'oscillations, juste avant d'atteindre le but, aggravée par l'occlusion des yeux
    - troubles de la sensibilité profonde :
      - subjectifs (striction, étau, mauvaise perception du sol)
      - objectifs (altération de la sensibilité vibratoire et du sens de position des segments de membre).
  - **Etiologies : toutes les affections touchant la proprioception peuvent en être responsables**
    - neuropathies des membres inférieurs = polynévrite, polyradiculonévrite (alcool, diabète, IgM monoclonale, paranéoplasique)
    - atteinte cordonale postérieure des lésions médullaires (tabés, SEP, compression médullaire post, myélopathie cervico-arthrosique,sclérose combinée si syndrome pyramidal associée (Biermer))
    - Lésion cérébrale lemniscale, thalamique, pariétale (AVC, tumeur, abcés)

Atteinte des structures d'intégration et de contrôle

- **Atteintes cérébelleuses : Incoordination ou ataxie cérébelleuse**
  - **Les troubles vont dépendre à la fois de la localisation de la lésion et de son évolutivité.**
  - **lésions lentement progressives :** peu parlantes cliniquement, car se compensant au fur et à mesure
  - **atteintes aiguës :** rapidement régressives.
  - **liée surtout aux atteintes lobaires bilatérales (voies spino-cérébelleuses) et/ou du vermis,** à l'origine d'une incoordination des réactions motrices réflexes normalement suscitées par les afférences proprioceptives et vestibulaires.

Sd cérebelleux STATIQUE
Elargissement du polygone de sustentation[Q] + oscillat° en ts sens Danse des tendons (jambiers ant[Q].) Marche pseudo-ébrieuse = hésitante, incoordonnée, festinante,dérivations latérales excessives à chaque pas, pieds écartés, bras en balancier, pas brefs et irréguliers, troubles plus nets au démarrage et à l'arrêt brusques dans les formes frustes Ø aggravés par oclusion des yeux (pas de signe de Romberg[Q]), et généralement sans chute

TBLES DU TONUS
Hypotonie lors des mvts passifs Reflexe rotulien pendulaire Abolition des reflexes de posture Réponse aN à la manœuvre de Stewart et Holmes : déplacement anormalement ample du bras contracté contre R qd on cesse d'exercer la R.

Lésions	
Vermis pédoncule cérébelleux inf	Sd Statique
hémisphères cérebelleux pédoncule cérébelleux moyen	Sd cinétique : incoordination
pédoncule cérébelleux supérieur	Sd cinétique :dysmétrie+++

Sd CEREBELLEUX CINETIQUE
Dysmétrie et hypermétrie : exagérat° amplitude mvt épreuves doigt-nez, et talon-genou
Asynergie : tble ds l'association des mvts élémentaires perte de stabilité qd on pousse en arrière
Dyschronométrie : Retard à initiation et arret du mvt épreuve doigt-nez simultannément des 2 cotés
Adiadococinésie : Mvts alternatifs rapides impossibles Marionnettes
Dysarthrie
Ecriture maladroite
Dysmétrie oculaire = nystagmus

Etiologies	
AIGUES = scanner en urgence	SUBÄ, Ċ
AVC vertébro-basillaire, hématome cervelet *Encéphalite infectieuse, abcès* *Encéphalopathie de GW* *Tumeur de fosse postérieure* *SEP* *Intox.Ä : OH, médocs (Barbituriques, 5FU, carbamazépine, hydantoine), solvants*	*Tumeur fosse post(astrocytome,M,gliome, du TC ou du cervelet)* *SEP* *Métabolique :Wilson, hypothyroidie* *Atrophie vermienne d'origine toxique (OH, Dihydan au long cours)* *Dégénerescence cérebelleuse paranéoplasique (poumon, gynéco)* *Malformation charnière cervico-occipitale* (d'Arnold-Chiari) *Atrophie dégénérative du cervelet :Friedreich, OPC*

- **Atteintes des noyaux gris :cf maladie de Parkinson Q231.**
  - **Les atteintes des noyaux gris se caractérisent essentiellement par :**
    - ⇨ des troubles de la posture: attitude en flexion, + cyphose dorsale
    - ⇨ troubles de l'équilibre / perte des réact° automatiques d'équilibrat°, et diminut° des ajustements posturaux anticipateurs
    - ⇨ des troubles de la marche : à petits pas
    - ⇨ des chutes brutales (*freezing*)
    - ⇨ des troubles de l'oculomotricité et des altérations de la coordination des mouvements œil/tête.
  - **caractéristiques de la paralysie supranucléaire progressive :**
    - ⇨ perte de l'équilibre par rétropulsion axiale, notamment céphalique,
    - ⇨ abolition des mouvements de verticalité du regard.
  - **existence de temb^t, mvts anormaux, dystonies → aggravat° troubles de l'équilibre, surtt si hypotonie**

- **Atteintes thalamiques (cf atteintes médullaires cordonales postérieures.)**
  - **svt unilatérales + svt syndrome pyramidal associé → troubles de la marche stt, Ø tble station debout**

- **Atteintes corticales : exceptionnels**
  - **lésions du cortex vestibulaire → déséquilibre et non vertige**
  - **lésions du cortex préfrontal, HPN, maladie de Pick,HSD Ċ → ataxie frontale + apraxie de la marche.**

- **Troubles de l'équilibre chez le sujet âgé cfQ051**
  - **très fréquents, à l'origine de chutes, multifactoriels.**

- ***Ne pas oublier d'évoquer :***

➢ **Autres sd ataxiques et diag. diff.:**

- **hypoglycémie**
- **troubles du rythme cardiaque**
- **hypotension orthostatique** (médicamenteuse, syndrome de Shy et Drager...)
- **ataxie frontale :** déséquilibre à la marche avec tendance à la rétropulsion, au maximum apraxie de la marche
- **ataxie de la ligne médiane :** tendance à la rétropulsion ou latéropulsion, apraxie unilatérale
- **grandes poussées d' HTA paroxystiques**

➢ **Déséquilibre et marche spastique**

- **Syndrome lacunaire**
- **Paraplégie spasmodique**

➢ **Autres déséquilibres de la marche**

- **Démarche parkinsonienne**
- **Démarche choréique**
- **Démarche athétosique**
- **Dystonies axiales**
- **Lésions frontales et/ou sous-corticales bilatérales**

➢ **Dans certains cas, la marche et même la station debout sont impossibles :**

- **soit du fait de l'évolution avancée d'une des affections précédentes**
- **soit dans certains syndromes :**

⇨ staso-basophobie : peur de tomber, refus de marcher, que l'on peut parfois vaincre par une rééducation invigorante

⇨ astasie-abasie : impossibilité de la station debout et de la marche en l'absence de déficit moteur ou de trouble de la coordination importants

⇨ apraxie de la marche : impossibilité de disposer convenablement les membres inférieurs dans le but de marcher en l'absence de tout déficit élémentaire (lésions frontales ou pariétales associatives).

Source : Fiches Rev Prat, RDP, medline, impact

Tremblement   Q 048

Maladie de Parkinson - Tremblement essentiel - Syndrome cérébelleux

Définitions

- **TREMBLEMENT**
  - **Oscillations rythmiques involontaires de tout ou partie du corps autour de sa position d'équilibre** par contractions alternées des muscles agonistes et antagonistes
  - **Ts les tremblements disparaissent pdt le sommeil, et sont ↑ par les émotions, calcul mental**

Tremblement de repos

- **ETIOLOGIE = Mie de Parkinson**[Q] **et syndromes parkinsoniens** (Mie de Wilson, …)
- **TREMBLEMENT DE REPOS :**
  - **Sur un segment de membre au repos, cesse au mvt volontaire**
- **DESCRIPTION**
  - **Tremblement régulier lent 4 à 7 cycles / s** [Q]
  - Emiettement et pédalage
  - Prédomine au MS surtt extrémité[Q]
  - **Respect de l'extrémité céphalique**[Q] sauf muscles péribuccaux (lèvres, menton, langue)
  - Disparaît durant le sommeil et les mouvements volontaires
  - Majorés par l'émotion le froid, la fiévre, la fatigue, thé et café mais aussi par mvt volontaire controlat[Q] **(Froment)**
  - Début **svt unilatéral** [Q] => RESTE TOUJOURS ASYMETRIQUE
  - Associé à une hypertonie plastique et akinésie
- **TRAITEMENT**
  - **Anticholinergiques surtt** [Q] **(Artane, Akineton) ; L-Dopa + active sur akinésie que sur tremblement**

Tremblement d'attitude

- **TREMBLEMENT D'ATTITUDE**
  - **Lors de l'activation des muscles proximaux pour le maintien d'attitude** [Q] **(Serment ; S du bretteur : 2 index face à face)**
  - **rapide** [Q] **(= 7 à 12 cycles/s** [Q]**), régulier et rythmique** [Q]
- **ETIOLOGIES**
  - ➢ **Tremblement essentiel**
    - **1re cause de tremblement d'attitude**
    - **Etio :=> Peut apparaitre à tout âge**
      - ❑ Tremblement essentiel forme familiale [Q] = autosomique dominant = 50 %
      - ❑ Tremblement sénile [Q] => sujet agé = 50 %
    - **Tblt :**
      - ❑ Tête et cou touchés => **tblt du chef, voix chevrotante** (atteinte m. phonatoires)
      - ❑ Bilatéral prédominant aux extrémités des membres supérieurs
      - ❑ Majorés par l'émotion, la fatigue
      - ❑ Amélioré par ingestion modérée d'OH [Q], BZD, Barbit., βbloquant [Q] et les mvts volontaires
    - **Examen neurologique normal**
    - **Evolution variable :tblt d'attitude, isolé stable,j→ dyskinésie volitionnelle d'attitude**
    - **Traitement :**
      - ❑ **ß bloquant sans ASI :** propranolol [Q] Avlocardyl®
      - ❑ **Gardénal (phenobarbital) : barbiturique**
      - ❑ **BDZ**
  - ➢ **Augmentation du tremblement physio**
    - **Hyperthyroïdie**
    - **Sevrage OH** (DT), **tabac**
    - **Médicaments :** ß mimétiques, lithium, antidépresseurs tricyclique,valproate Dépakine®, corticoides
    - **Neuropathies multiples et polyradiculoneuropathies chroniques**
  - ➢ **Le tremblement " physiologique " = Le tremblement psychogène**
    - Tremblement régulier, fin et vibratoire des extrémités,
    - Rythme = rapide, environ 10 cycles par seconde,
    - Parasitant le mouvement, il n'est pas modifié par celui-ci.
    - intensité modérée
    - il correspond à une discrète amplification du tremblement physiologique normal.
    - Se reconnaît sur son caractère atypique, sa variabilité et sa sensibilité à la suggestion, ses conditions déclenchantes, notamment post-traumatiques, éventuellement le contexte psychopathologique associé :Il est un accompagnant fréquent de l'état d'anxiété.

Tremblement d'action = cinétique = hyperkinésie volitionnelle

- **D'ACTION = INTENTIONNEL :**
  - **Lors des mvts volontaires, oscillations ds la trajectoire du geste**
- **DESCRIPTION :**
  - mis en évidence **par l'épreuve doigt nez / prise d'un objet**
  - **maximal au début et en fin du mouvement** [Q]
  - majorée par la concentration
  - Associé à un sd cérébelleux cinétique +/- statique [Q].
- **ETIOLOGIES**

➢ **Syndrome cérébelleux cinétique :** dysmétrie asynergie dyschronométrie **=> Atteinte hémisphérique** [Q] **stt.**
  - **Tumeur de la fosse postérieure**
  - **AVC**
  - **SEP**
  - **Infectieuse= cérébellite, abcés du cervelet**
  - **Toxiques :** alcool, solvant, Di Hydan

➢ **Syphilis III**

➢ **Tremblement essentiel évolué : dyskinésie volitionnelle d'attitude**

- **TRAITEMENT**
  - **Sédatif, β bloquant, chir. stéréotaxique thalamique**

Diagnostic différentiel

- **AU REPOS :**

➢ **Dyskinésie surtt buccolinguofaciales le + svt iatrogène :**
  - **NL** [Q] **= dyskinésies aigues et tardives**
  - **Surdosage en Dopa** [Q]

➢ **Myoclonies :**
  - Secousses musculaires brusques et non rythmiques
  - Mais peuvent être rythmiques au niveau du voile du palais, de la face, des globes oculaires, parfois du tronc : myoclonies oculovélopharyngées,
  - Mais les myoclonies d'action de l'encéphalopathie postanoxique de Lance et Adams peuvent ressembler à une forme majeure de tremblement d'attitude.
  - **Etio :**
    - ❑ Epilepsie myoclonique
    - ❑ Encéphalopathie post anoxique
    - ❑ Intox à l'aluminium, au Bismuth
    - ❑ Démence myoclonique => Mie de Creutzfeldt-Jakob

➢ **Tics**
  - Mvt involontaires, brusques, stéréotypés et itératifs réalisant une caricature de certaines activités mimiques ou gestuelles naturelles. Augmenté par émotions et fatigue, suspendu par la volonté de façon temporaire, absent ds le sommeil.

➢ **Chorée**
  - **Mvt brusques** [Q]**, explosifs, anarchiques** [Q] prédominant à la racine des membres et la face (atteinte de ts les muscles possibles [Q]**),** + svt de gdes amplitudes (en fait variable [Q]) persistant lors des mvts [Q] ; sur un fond hypotonique.
  - **Etio :**
    - ❑ Chorée de Sydenham : poststreptococcique enfant
    - ❑ Chorée de Huntington : chorée + hypotonie + démence sous corticale (lésion corticostriatale)
    - ❑ AVC : Σ alterne de Benedikt => III homolat + mvt choréique controlat
    - ❑ Vascularite : chorée lupique

➢ **Hémiballisme :**
  - **Mvt + ample et + violent des racines des Mb de topoG unilatérale par lésion hémorragique des N sous thalamiques de Luys le + svt (**AVC, Toxoplasmose >> tumeurs)

- **D'ATTITUDE :**

➢ **Astérixis : (ou *flapping tremor*),** le poignet chutant de manière périodique par perte du tonus, avec un rythme lent, en cas de lésions focales ou d'encéphalopathies diffuses, en particulier porto-caves.

➢ **Dystonie :** il peut s'avérer difficile de distinguer un tremblement du chef de certains torticolis spasmodiques, ou un tremblement de la voix d'une dystonie laryngée.
Dystonie secondaire au NL, Dopatttie, PK, Wilson, intox au CO.

Source : Fiches Rev Prat, medline neuro,rdp, Intermed de Neuro, QCM Intest 2000, pas de dossier

Syndrome myogène

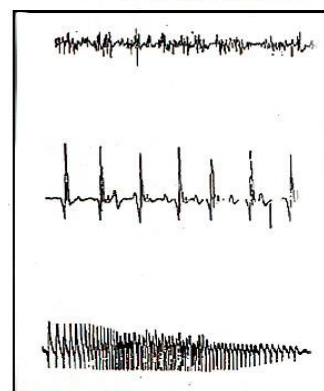


- **Déficit moteur lié à l'atteinte du muscle strié** (fibre muscu. **excluant l'atteinte de la jct neuromusculaire** (myasthénie), **du nerf périphérique, de la corne ant et du SNC** (Sd pyramidal).

Diagnostic

- **DIAGNOSTIC CLINIQUE**
  - **Déficit moteur**
    - **Bilatéral**[Q] **et symétrique** à prédominance **proximale**
      - **de la face** [Q] **: faciès inexpressif, occlusion palpébrale incomplète ou ptosis, +/- ophtalmoplégie**
      - **de la ceinture pelvienne**
        - Démarche dandinante : « roi de comédie » : bascule du bassin en avant
        - Signe de **Gowers** (mains en appui sur genou pour passer de la position assise à debout) = **S du Tabouret**
      - **de la ceinture scapulaire :** difficulté à lever bras au-dessus de la tete, à porter des charges , décollement des omoplates à l'élévation des bras
      - **des muscles respiratoires :** évolution vers tble ventilatoire restrictif
      - **de la musculature axiale :** hyperlordose lombaire
  - **Amyotrophie**
    - Proximale[Q] et symétrique le + svt, parfois pseudohypertrophie[Q] (dépôt de graisse)
  - **Abolition du réflexe idiomusculaire à la percussion du muscle**
  - **Rechercher :**
    - **Dysphagie**
    - **Myalgie spontanée ou à la pression** : ds myosite, hypothyroidie et ostéomalacie (absent ds myopathie)
    - **Myotonie** [Q] **spontanée ou provoquée par la percussion** : **lenteur au relachement musculaire** [Q]
  - **Signes négatifs+++**
    - **ROT présents**[Q]
    - **Absence de**
      - de syndrome pyramidal => signe central
      - de fasciculation
      - de troubles sensitifs
      - de crampes (Sd neurogène) ! !
- **DIAGNOSTIC PARACLINIQUE**
  - **Biologie**
    - **A visée positive** (surtt dans hypothyroidie, myosite, Duchenne enfant)
      - **CPK** $_{mm}$ **et** $_{mb}$ = x 2 à 3 (en pratique, la seule dosée)
      - **LDH, TGO et Aldolase** = élevée
    - **A visée étiologique**
      - **VS, TSHus, FAN, FR et sérologie HIV**
    - **Bilan du retentissement**
      - **Myoglobinurie**
      - **Urée, créatinine**, protéinurie des 24 h, ECBU
      - **Iono** sg (kaliémie), **bilan phosphocalcique, lactate**
  - **ENMG => Sd myogène électrique**
    - **De détection = myographie** => **tracé myogène**
      - **Bas volté** = potentiels d' U. motrices de durée et d'amplitude faibles = petits polyphasiques et déchiquetés
      - **Trop riche, interférentiel** = **recrutement spatial et temporel** excessif lors de la contraction musculaire volontaire = tracé trop riche pour l'effort[Q]
    - **Stimulo-détection =neurographie** => **parfois activité anormale**
      - Salves myotoniques (dystrophies)
      - Potentiels de fibrillation (myosites)
      - **VCN motrice et sensitive normale** [Q]

Tracé électromyographique



1 • *En haut : tracé myogène ; Potentiels brefs ou polyphasiques, d'amplitude diminuée.*
• *Au centre : tracé neurogène ; Potentiels de durée et d'amplitude augmentées.*
• *En bas : décharge myotonique ; Potentiels à haute fréquence d'amplitude décroissante.*

Tra[…] inter[…] poly[…] **Tra**[…] […]t amp[…] **Trac**[…] potentiels à hte fréquence d'amplitude

  - **Biopsie musculaire**
    - Sur **muscle déficitaire** à l'ENMG non atrophié, à distance ou en dhs des sites d'emplacement des aiguilles
    - **Atteinte de** **tous les fascicules musculaires avec aspect bariolé** (f.atrophiques + f.normales) **au sein** **d'un fascicule** **en MO avec coloration standard**
      - Réactions histoenzymologiques et dosages biochimiques : myopathie métabolique
      - Ac antidystrophine : myopathies héréditaires
      - Microscopie électronique : myopathies congénitales
  - **TDM musculaire**
    - N'a pas la précision des examens précédents.
    - **Elément d'orientation en faveur d'un syndrome myogène** : muscles des cuisses :
      - Aspect hypodense, vide, des muscles dont le contour est conservé
      - Hyperdensité et volume parfois augmentés de certains muscles, en particulier le **droit interne et le couturier**

- **BILAN DES COMPLICATIONS ET ETIO.**
  - **ECG + Echo doppler cardiaque** => atteinte cardiaque possible (BAV, …)
  - **EFR systématique** => atteinte m.respi
  - **Cs Ophtalmo** avec Lancaster si diplopie => ophtalmoplégie
  - **Bilan biologique inflammatoire et immunologique**
  - **Dosages hormonaux**

Etiologies

- **ACQUISES**
  - **Inflammatoires**
    - **Polymyosites**[Q] PM **et dermatopolymyosites** DM
      - Terrain : Femme, 2 pics : 10 ans et 50 ans
      - Sd myogène douloureux[Q] avec dysphagie frqte et atteinte cardiaque (TDR, TDC => insuffisance cardiaque)
      - SA : AEG (fièvre + amaigrissement), arthralgie, phénomène de Raynaud (capillaroscopie)
      - S cutanée[Q] associé à DM : œdème lilacé palpébral avec érythème des zones découvertes et face d'extension des doigts/coudes/genoux, érythème dlx unguéal.
      - Bio : Sd inflammatoire, **CpK très élevé, FAN +, FR** +, **Ac antiJO 1 et antiplaque motrice +**
      - ENMG : **Atteinte multifocale, activité spontanée de défibrillation et mélange myogène - neurogène** sont évocateurs
      - Histo : Infiltrats inflammatoires mononuclées périVx et intrafasciculaire, nécrose fibre musculaire, régénération d'autres fibres musculaires.
        Aspect spécifique de DM : atrophie des fibres en disposition périfasciculaire
      - Etio :
        - **Primitive**
        - **Associé à une autre collagénose** : LEAD, PR, GS
        - **Paranéo**[Q]+++ : KBP , K ovaire, K estomac, lymphome
        - **Post D-pénicillinamine** (Trolovol®)
      - **Ttt :** Corticoïde , échange plasmatique, immunoglobuline et immunosupresseur (Endoxan, MTX)
    - **Myosite à inclusion** (rare, att neurogène et myogène associées, évolution lente, myosite inflammatoire à PNEo)
    - **Infectieuses :**
      - VIH +++
      - Virales : Grippe, Coxsachie B
      - Toxoplasmose
      - Trichinose
      - Cysticercose (Taenia Solium)
      - Pyogénes
    - **Granulomateuse** (Sarcoïdose)

  - **Endocrinométabolique**
    - **Hyperthyroidie** : Amyotrophie parfois importante, indolore
    - **Hypothyroidie** : Amyotrophie, possible pseudo-hypertrophie, Sd myogène **douleureux** avec **myotonie**, allongement du réflexogramme achiléen, CpK élevé
    - **Hypercorticisme ou Cushing**
    - **Ins Surrénale chronique ou Mie d'Addisson** : Paralysie musculaire par hyperkaliémie[Q]
    - **Hyperparathyroïdie** : Hypercalcémie[Q], hypophosphorémie[Q], hypercalciurie[Q], hyperphosphaturie[Q]
    - **Hyperaldostéronisme** : par hypokaliémie
    - **Ostéomalacie** : par hypocalcémie

  - **Toxiques**
    - **Alcool, héroïne, amphétamine**
    - **Médoc :**
      - **Corticoide au long cours**
      - **D-pénicillinamine**
      - **Chloroquine**
      - **Cimétidine = tagamet®**
      - **Lithium**
      - **Hypolipidémiant :** Fibrate **(surtt les anciens : clofibrate),** Statine
      - **Sd malin des neuroleptiques**[Q]
      - **AZT (retrovir®)**
      - **Médocs hypoK :** diurétiques, laxatifs, amphotéricine B

- **HEREDITAIRES**
  - **Dystrophies musculaires progréssives**
    - **Sans myotonie** [Q]:
      - **Myopathie Duchenne de Boulogne**[Q] et sa forme atténuée : la **myopathie de Becker Q 258** +++
    - **Avec myotonie** :
      - **Myotonie de Steinert**
        - **Autosomique dominant** : répétition du triplet CTGn sur chr 19 codant pr une ptn kinase.
        - Répétition pathologique si **n > 50** . **Phénomène d'anticipation**
        - Début vers 20-30 ans par un sd myogène avec myotonie de topoG inhabituelle :
          - Atteinte distale des mbs[Q+++]
          - Ptosis, visage atone + saillie des arcades zygomatiques
          - Amyotrophie des SCM/masticateurs
          - Dysphagie et dysphonie
        - **SA** : cataracte post[Q], calvitie précoce, BAV sur ECG, Insuf gonadique, diabète, déficit intellectuel
      - **Thomsen**
        - Auto dominant, début dans l'adolescence, myotonie très importante avec hypertrophie musculaire = + rare
    - **Myopathie facio-scapulo-humérale (de LANDOUZY-DEJERINE)**
    - **Myopathie des ceintures**
    - **Myopathies oculopharyngée**

  - **Métaboliques :**
    - **Paralysie periodique dyskaliémique**
      - **Hypokaliémique** (Mie de Westphall) : déclenchée par un **repas** riche en glucide ou par un effort violent (prévention par acetazolamide)
      - **Hyperkaliémique** (Adynamie héréditaire de Gamstrop) : paralysie et myotonie déclenché par le **repos**
    - **Glycogénose musculaire surtt type V**
      - Crampes et dl musculaires à l'effort par absence d'élimination de l'acide lactique. La voie de la glycogénolyse anaérobie est bloqué => apparaît dés le début de l'effort.
    - **Lipidose**
      - **Déficit en carnitine ou en carnitine-palmityl-transférase**
      - Apparaît après un certain tps d'effort

  - **Myopathie mitochondriale :**
    - Hérédité mixte ou maternelle
    - Déficit de la **chaîne oxydative**
    - Aspect en histo de **Ragged red fibers** par accumulation de mitochondries sous le sarcolemme
      - **MELAS** = **M**yopathie mitochondriale, **E**ncéphalopathie, **A**cidose **L**actique, AVC ischémiques à repetition : **S**troke
      - **MERRF** = Epilepsie myoclonique avec RRF + ataxie cérébelleuse .

Différences entre syndrome myogène et neurogène

	Myogène	Neurogène
Faiblesse musculaire	Plutôt proximale	Plutôt distale
Fasciculations	—	+
Aréflexie	—	+
Paresthésies	—	+
Hypoesthésie	—	+
Créatine kinase sérique élevée	+	—
Électromyogramme	Trop riche Faible amplitude	Pauvre Grande amplitude
Vitesses de conduction	Normales	Diminuées
Biopsie musculaire	Fibres rondes ou nécrosées Atrophie diffuse	Fibres anguleuses et groupées Atrophie fasciculaire
Biopsie nerveuse	Normale	Anormale

Moyen mnémotechnique

Sd myogène : ¨FRI MST¨

Faible amplitude
Riche
Interférentiel

Myogène
Spatial
Temporel

Sd neurogène : ¨PSA NT¨

Pauvre
Simple
Accéléré

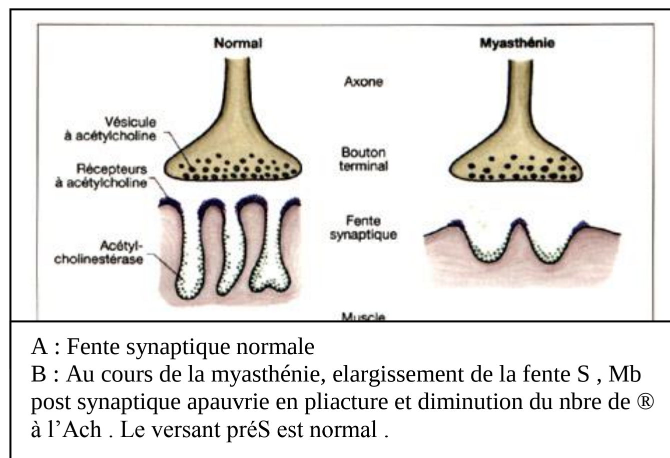
Neurogène
Temporel

Source : Fiches Rev Prat ,Medline, QCM Intest 2002, Rdp, H.Jafari, complété par Intermed de Neuro,

Syndrome myasthénique

Crise myasthénique = urgentissime Test au Glaçon ENMG (bloc post S) Test au Tensilon, Ac anti®Ach, Thymome

Orientation diagnostique



A : Fente synaptique normale
B : Au cours de la myasthénie, elargissement de la fente S , Mb post synaptique apauvrie en pliacture et diminution du nbre de ® à l'Ach . Le versant préS est normal .

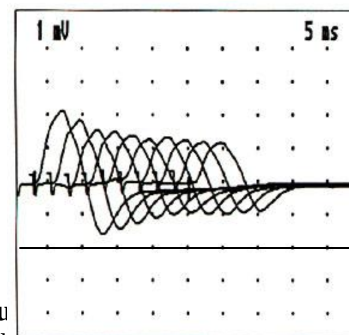
teurs à l'acétylcholine postsynaptiques qui prédominent au sommet des replis de la membrane postsynaptique. Il en résulte une dépolarisation de la membrane postsynaptique musculaire. Au-delà d'un certain seuil, cette dépolarisation donne naissance à un potentiel d'action qui se propage sur la membrane musculaire et provoque la contraction musculaire. L'ACh est rapidement hydrolysée en acide acétique et en choline sous l'effet de l'anticholinestérase des replis de la membrane postsynaptique pour rendre possible une nouvelle contraction musculaire.
B : Au cours de la myasthénie, le versant présynaptique est normal. En revanche, la fente synaptique est élargie, la membrane postsynaptique est appauvrie en plicatures et le nombre des RACh est réduit.

- **MYASTHENIE**
  - **Physiopath**
    - Maladie de la jonction neuromusculaire[Q] responsable d'une fatigabilité musculaire spontanée ou à l'effort d'étiologie auto-immune acquise ou médicamenteuse.
    - Présence d'Ac anti récepteur de l'ACh (IgG) de type bloquant [Q] => Accélèrent la vitesse de dégradation des récepteurs + blocage de ceux-ci => épuisement, blocage de transmission neuro-musculaire post- synaptique.
    - Le thymus aurait pr rôle d'entretenir cette sécrétion d'Ac
  - **Epidemio :** Mie RARE : 5/100 000 hab mais GRAVE
  - **Terrain** :
    - Début entre **20-40 ans** : 60 % - 5 F[Q] /1 H - HLA B8 et DR3
    - Début **après 40 ans** : 40 % ; F = H - HLA B5
    - Assoc ds 10 % des cas à d'autres MAI : dysthyroidie[Q], Biermer ale (ISL)
  - **Diagnostic clinique** :
    - Recherche d'un facteur déclenchant :
      - Infection[Q], intervention, traumatisme, toxiques ou médicaments (cf. liste), stress, puberté, grossesse ou post-partum, vaccin
    - Signes fonctionnels
      - **Caractéristique du déficit moteur** : Variabilité du déficit[Q], pas de territoire systematisé, bilatéralité, diffusion
      - Fatigabilité à l'effort[Q], déficit moteur bilatéral à prédominance proximale absent le matin au réveil, max en fin de journée
      - Déficit peut apparaître à distance du territoire en activité[Q]
      - **Topographie préférentielle** :
        - ☑ Muscles oculaires extrinsèques : svt révélateurs[Q] :ptosis[Q] à bascule, diplopie non systématisée [Q]
        - ☑ Musculature pharyngolaryngée (pronostic) et faciaux : tbles phonation[Q], mastication[Q], dysphagie, mimique inexpressive
        - ☑ Muscles axiaux et périph. : chute de la tête (extenseurs cervicaux), difficulté à monter escaliers (partie prox. MI), démarche dandinante.
        - ☑ Muscles respiratoires : pronostic
    - Test diagnostic clinique
      - **Manœuvre de Mary-Walker** : garrot + contractions du poing => ptosis à levée du garrot (spécifique+, faible sensibilité)
      - **Test au glaçon** : fait disparaître ptosis transitoirement
    - Signes négatifs: **ROT normaux, pas de trbles sensitifs ni sphinctériens, ni amyotrophie**[Q]
    - Evaluation de la sévérité : Faiblesse de la toux, encombrement, atteinte pharyngée



3 Manifestations cliniques du syndrome myasthénique.
A : Dans les conditions de base : faciès triste et inexpressif avec paupières et mâchoire tombantes ;
B : Amélioration consécutive à l'administration de Prostigmine.

  - **Examens complémentaires** :
    - **ENMG :**
      - **Stimulo-détection** = neurographie => ***bloc myasthénique*** neuromusculaire
        - ☑ Bloc myasthénique ***post synaptique*** : décrément d'amplitude au 5ieme potentiel d'action d'au moins 10 % ds le muscle après stimulation répétée à basse fréquence (3 Hz) du nerf moteur correspondant
        - ☑ Pas toujours positif mais d'autant plus que muscle cliniquement atteint. Normalisation aprés prostigmine.
      - **Détection = myographie** => **normal** (si ds territoire siège d'un déficit permanent = tracé type myogène)
    - **Test pharmocologique aux anticholinestérasiques : Prostigmine® (néostigmine) ou**
      - Précédé par 0,25 mg d'atropine (inhibe effet muscarinique des Anticholinesterasique : cf tal
      - Gde valeur diagnostique mais peut être négatif
      - Test + si déficit moteur (ptosis et strabisme étant les + faciles à évaluer) est réduit ds les 15 Tensilon
    - **Ac anti ® Ach** : **90 %**
      - Si + affirme le diagnostic (spécifique) : Tx élevés ds 90 % des cas (50 % des f. oculaires).
      - Si – ne permet pas d'éliminer diag.
      - Pas de corrélation taux-sévérité mais intérêt ds le suivi évolutif



4 Électromyogramme de stimulation-détection.
La stimulation répétitive du nerf cubital à 3 cycles par seconde avec électrodes de réception sur l'abducteur du 5e doigt aboutit à une diminution de 36 % de l'amplitude du 5e potentiel d'action musculaire évoqué par rapport au 1er.

- **Recherche d'une pathologie thymique associée = 80 % des myasthénies => non systématique**[Q]
  - Recherche **d'un thymome**[Q] (10 % = 2/3 st bénins et 1/3 st malins) ou d'une **hyperplasie thymique** (70 %) ne donnant jamais de métastases => envahissement locorégional
  - Rx Thorax F P,TDM cervicothoracique, ± IRM, **Ac-anti muscle striée**
- **MAI associée** : TSHus, Ac anti-thyroidien[Q], NFS, vit.B12, Ac-anti FI, anti estomac, FAN, FR ± typage HLA
- **Bilan de la fct respiratoire : EFR + GDS**

❑ **Evolution Formes cliniques :**

Classification d'OSSERMAN :
Stade I : m.oculaire[Q], il existe des formes oculaires pures de bon pronostic
Stade II : m.généralisée d'extension progressive sans atteinte respi**.**
⇨ **IIA :** sans atteinte laryngée
⇨ **IIB :** avec atteinte laryngée
Stade III : Généralisée, rapide **= crise myasthénique**
Stade IV : Myasthénie grave généralisée ancienne + amyotrophie

❑ **Chez le nouveau né, on distingue 2 formes**
- Néonat (NN de mère myasthénique ds 10 % des cas, prise en charge spécialisé, régression en 2 à 3 mois, possible exsanguinotransfusion et anticholinesterasique ds forme grave, évolution tjs favorable)
- Congénitale (nv né de mère « saine », atteinte durable)

• TRAITEMENT DE LA MYASTHENIE (HP)

❑ **Début en ambulatoire si repos pdt 3 sem (AT) sinon hospitalisation**
❑ **Anticholinesterasique** [Q] à doses progressives Néostigmine Prostigmine® ou Pyridostigmine Mestinon® per os
❑ **Education de la patiente**
- **CI médicamenteuse** :
  - Curarisant[Q]
  - ATB : **aminosides, sulfamides, tétracycline, injectable, polymyxine**
  - Cardio : **βbloquant, quinidiniques, procaïnamide**,
  - Psychotrope et antiépileptique : Benzo[Q], barbiturique[Q], neuroleptique, phénytoine
  - Myorelaxant (Dantrolène, Baclofène)
  - Quinine (entre autres le Schweppes®)
  - Calcium et magnésium injectable
  - **Corticoïdes**
- **Diminuer l'activité physique**
- **Auto adaptation des doses**
- **Port d'une carte de myasthénique**

❑ **Exonération du ticket modérateur**
❑ **Surveillance**
- **Déficits musculaires**
- **Surdosage en anticholinestérasique = CRISE CHOLINERGIQUE = Accu d'Ach**

Signes nicotiniques	Signes muscariniques
▪ Fasciculations, crampes ▪ Tble de la déglutition ▪ Tble de la ventilation (apnée)	▪ Troubles digestifs (N, V, dl abdo) ▪ Pollakiurie ▪ Bradycardie ▪ Myosis ▪ Hypersécrétion bronchique ▪ Hypersudation, sialorrhée ▪ Paralysie respi
	Inhibé par Atropine

- L'association à un antagoniste des ® cholinergique de type muscarinique corrige les éventuels effets secondaires du ttt mais risque de masquer les signes de surdosage

❑ **Thymectomie**
- Si thymome, si forme généralisée du sujet jeune, ou si résistante au ttt après 40 ans => retire résidu thymique?
- A réaliser précocement ds l'évolution de la maladie

❑ ± **Corticottt, immunosupresseur, veinoglobuline, échanges plasmatiques**[Q] (effet rapide ds forme aigue)
❑ **Spironolactone** :Thérapeutique adjuvante: Ds cette indication, la spironolactone est une médication permettant de maintenir le capital potassique et de diminuer les besoins exagérés en potassium (place réelle ? => vu que ds cours de nephro)

Crise myasthénique

- **URGENCE VITALE :** Atteinte de la déglutition et de la respiration
- **TRANSFERT EN REA SI :**
  - Toux inefficace
  - Encombrement
  - Dyspnée
  - Fausses routes
- **DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL = CRISE CHOLINERGIQUE :** **Les S muscariniques et nicotiniques ne st pas tjs au premier plan et on se retrouve face à des trbles respi chez un myasthénique**[Q.]
  - Ds le doute, arrêt du ttt pour 72h et hospitalisation en réa.
  - Selon évolution :
    - Si amélioration => crise cholinergique
    - Si aggravation => crise myasthénique aigue : **prostigmine IV + atropine** (évite encombrement bronchique) **+ IOT** ± **échanges plasmatiques et veinoglobuline**.

Autres Sd myasthéniques

- **SYNDROME PARANEOPLASIQUE DE LAMBERT EATON**[Q]
  - Homme âgé > 40 ans, Tabac
  - **Ac anticanaux calciques** donc **blocage présynaptique**
  - **70 % paranéo :** surtout KBP à petites cellules[Q]
  - **Particularité clinique** :
    - Amélioration transitoire à l'effort
    - ROT svt abolis
    - Sd sec, dysgeusie
  - **ENMG** :bloc NM **PRE-**synaptique = Potentialisation, facilitation de la réponse après stimulation répétée
- **BOTULISME : CLOSTRIDIUM BOTULINIUM** (BGP anaérobie strict[Q])
  - **Urgence**, surtout Toxine B en France => Intox au **jambon cru**[Q] dans le cadre d'une TIAC
  - **Neurotoxine protéique thermolabile**[Q] résistante au pH gastrique[Q]: surtt B en France, peu virulente
  - **Pathogénie** : Blocage spécifique et irréversible de la synapse cholinergique du SNA (musca) et de la jonction neuromusculaire (nicotiniq) en **empêchant** le relargage de l'Acétylcholine. Absence de passage de la BHE.
  - Installation Ä et diffuse précédé d'une phase d'invasion «digestive» (N, V, Diarrhée, Dl abdo), apparition de paralysie bilat (Accomodation, diplopie, mydriase, atonie de l'œsophage, rétention d'urine, constipation, risque d'atteinte respiratoire) avec tble sécrétoire : Σ sec.
  - **SN** : Pas de Sd méningé, pas d'atteinte du SNC, pas de fièvre
  - **Recherche toxinémie** +++, ENMG : **bloc pré-synaptique**
  - Traitement : symptomatique + surveillance + guanidine ± sérothérapie dans les formes sévères
- **TOXIQUES : IMPOSE RECHERCHE MYASTHENIE SOUS-JACENTE**
  - **Curare, gaz de combat, organophosphorés** (en cas d'intox aux organophosphorés : Contrathion® Pralidoxime[Q], Atropine[Q])
  - **Médicaments** : Réversible à l'arrêt
    - D-pénicillamine (inducteur de myasthénie auto-immun)
    - Aminosides
    - B bloquants
    - Dérivés de la quinine
    - Procaïnamide

TABLEAU III

Les récepteurs à l'acétylcholine (simplifié)

	Nicotiniques	Muscariniques
Localisation	Jonction neuromusculaire striée	Terminaison fibres post-ganglionnaires parasympathiques
Effecteur	Muscles striés	Muscles lisses Cellules glandulaires
Agoniste	Nicotine Anti-AChE à faibles doses	Muscarine Anti-AChE à faibles doses
Antagonistes	Curare Anti-AChE à hautes doses	Atropine Anti-AChE à hautes doses

NB : AChE = acétylcholinestérase.

Diagnostic différentiel

- SEP
- Myopathies avec atteinte oculaire
- Hypothyroidie
- Polymyosite

Source : fiche RDP, RDP 98-99, Med Line de Neuro, 50 dossiers estem, MediFac, Pas de Dossiers, QCM Intest 2002

Trble de la marche et chutes du sujet âgé Q 051

Neurologique, Cardiovasculaire, Rhumatologique, Ataxie, Iatrogénie.
*Toujours penser **hypoTA orthostatique, origine cardiaque, syndrome vertébrobasilaire (Drop attack), hypoglycémie.***

Orientation diagnostique devant un trouble de la marche :

- **TROUBLES DE LA MARCHE DOULOUREUSE**
  - **Origine ostéoarticulaire** (hanche, genoux, pied) **:** Dl mécanique avec boiterie, parfois poussée inflammatoire, majoré par la mobilisation sur terrain accidenté et calmé par repos, AINS et position antalgique.
  - **Origine musculotendineuse :** Dl mécanique, majoré à la pression, mvts d'étirement ou contre-résistance, calmé par l'immobilisation, AINS et les infiltrations**.**
  - **AOMI**Q : Claudication intermittente (C.I.) avec dl unilatéraleQ à type de crampeQ, stiction, brûlure du mollet survenant à la marche rapide sur plan incliné pour un PDM donnéQ. Disparaît rapidement au reposQ. Pouls absent.
  - **Insuffisance veineuse :** C.I.=Dl débutant au mollet et remontant vers la cuisse, voire la hanche ; ne cédant pas immediatement à l'arrêt de la marche, mais soulagé par la surélévation du MI.
  - **Canal lombaire étroit**Q **:** C.I.=Radiculalgie ou polyradiculalgie accompagnée de paresthesie ou de crampes survenant en station debout, descente d'escalier. Soulagé par la flexion lombaire +++ et non provoqué par la pratique du vélo.
  - **Radiculalgie :** Dl mécanique selon un trajet précis, impulsive à la toux, svt et déclenché par les manœuvres de Lassègue ou de Léri. Soulagé par le repos et les AINS.

- **DEFICIT MOTEUR**
  - **Démarche dandinante :** Déficit des ceintures et des muscles proximaux => inclinaison lat du tronc du côté du mb portant : Sd myogène (Mie de DuchenneQ, polymyositeQ mais pas ds myotonie de SteinertQ), ostéomalacie.
  - **Steppage**Q **(« pied tombant »):** Loge antéroext de jambe (jambier ant) :.
    - **Unilat** : Atteinte du SPEQ ou nerf fibulaire commun (L4-L5) ou de la racine L5Q. Distinction : lésion de L5 = entraine un déficit du moyen fessier et trble sensitif de la face posteroext de la cuisse
    - **Bilat** : Polyneuropathie avec atteinte motrice (familiale et OH)+++, SLA, myotonie de Steinert.
  - **Claudication intermittente indolore médullaire :** Fatigabilité ou dérobement des MI survenant après un PDM et obligeant le patient à s'arrêter. Signes de compression médullaire lenteQ (CML).

- **MARCHE SPASTIQUE ET SYNDROME PYRAMIDAL**
  - **Fauchage**Q **(Sd pyramidal unilat) :** MI en extension avec pied en varus équin avec mvt de circumduction lors de la marche (pied touche le sol avec la pointe)
  - **Paraparésie spasmodique** : Atteinte + évolué de CML => Sd pyramidal bilat avec déficit moteur permanent. (sautillanteQ, gallinacée, digitigrade)

- **MARCHE ATAXIQUE CEREBELLEUSE = PSEUDO-EBRIEUSE**
  - **Clinique :**
    - Marche ébrieuse, élargissement du polygone de sustentationQ, danse des tendons Q
    - Pas de RombergQ : Instabilité non aggravéQ par l'occlusion des yeux
    - Signes associés : Syndrome cérébelleux statique ou cinétique
  - **Etio :** Atteint du **V**ermisQ donne tble **S**tatique (**V.S.**) surtt.

- **MARCHE PROPRIOCEPTIVE = MARCHE TALONNANTE**Q
  - **Vrai Romberg +**Q**:** Instabilité à la station debout, majoré par l'occlusion des yeuxQ avec oscillation en tout sens
  - **Signes associés :** Tble de sensibilité profondeQ, S de Lhermitte, tble sensitif subjectif, altération du sens de position des orteils, incoordination aux épreuves talon-genou et doigt- nez. Astéréognosie et agraphesthésie associées.

- **MARCHE VESTIBULAIRE**Q
  - **Romberg**Q **:** + latéralisé (pseudo romberg) majoré par l'occlusion des yeux.
  - **Marche en étoile sur place et déviée. Latéropulsion d'autant plus marqué que périphérique.**
  - **Signes associés** : Sd vestibulaire périphérique ou central ± associé à des signes cochléaires ou neuro.

- **MARCHE A PETITS PAS ET RETROPULSION**
  - **Syndromes parkinsoniens :** akinésie, hypertonie plastique avec attitude en flexion, perte balancament des bras, piétinement au demarrage, m.a.p.p, festination et blocage fqt.
  - **Hydrocephalie à PN**Q **:** triade de Hakim-Adams (mappQ, demence FQ., tble sphincterienQ)
  - **Surcharge médicamenteuse :** hypoTA et psychotropes

- **Etat lacunaire :** patient hypertendu avec syndrome pseudobulbaire (dysarthrie, tble déglutition), BBK bilat, rire et pleurer spasmodique, tble sphincterien, démence
- **Tumeur frontale ou médiane ; HSD chronique :** rétropulsion avec élargissement du polygone de sustentation, au max apraxie de la marche.
- **Sénile :** diagnostic d'élimination (S° post chute)

- **ASTASIE ABASIE SANS DEFICIT MOTEUR NI TROUBLE DE COORDINATION**
  - **Définition**
    - Impossibilité de garder la station debout (astasie) et de marcher (abasie) que n'expliquent ni des tbles moteurs, ni des tbles senstifs, ni des tbles de la coordination des Mbs inf.
  - **Etiologie**
    - Syndrome parkinsonien
    - Encéphalopathie de Wernicke
    - Etat lacunaire
    - HPN (troubles sphinctériens démence frontale)
    - Hystérie (conversion hysterique)
    - Phobie de marche du sujet âgé (S° post chute, S° de glissement)

- **PATHOMIMIE (Diagnostic d'élimination)**

Orientation diagnostique devant une chute chez le sujet agé

- **DEFINITION**
  - **Symptôme :** signe essentiel d'une étiologie unique
  - **Syndrome :** élément sémiologique d'un syndrome de régression psychomotrice
  - **Symbole :** signification sociale ou psychique
  - **Fortuite :** événement brutal lié à un facteur intercurrent

- **DIAGNOSTIC**
  - **Eviter attitude fataliste, ne pas considérer comme banal, évaluation globale**

➢ **Recherche cause**

- **Facteurs de risque :** patho chroniques + conséquences du vieillissement
  - **Neuro central** (cortical, sous cortical (dégénératif et vasculaire), TC, Cervelet, Vestibule)
  - **Neuro périph** (canal étroit, myélopathies, affections radiculaires et tronculaires, PNP)
  - **Neuromusculaire** : thyr, cortisonique, ostéomalacie, PPR, Myasthénie
  - **Ostéo-articulaire :** rachis, mb inf (arthrose, atteinte musculo-tendineuse, patho statique pied)
  - **Autres :** visuelles, inhibition motrice des syndromes dépressifs, diminution adaptation à l'effort, dénutrition sévère, diminution vigilance (psychotropes)
- **Facteurs précipitants extrinsèques**
  - **Habillement** : chaussures inadaptées, vêtements trop longs
  - **Mobilier** : fauteuil, lit trop haut / bas
  - **Obstacles** : tapis, fils électriques, sol irrégulier
  - **Conditions inadaptées** : mauvais éclairage, baignoire glissante, sol humide ou glissant, toilettes inadaptés
- **Facteurs précipitants intrinsèques**
  - **Cardiaque** (trbles du rythme, de la conduction, IDM…)
  - **Vasculaires** (hypoTA orthostatique, malaise vaso-vagal)
  - **Neuro** (AVC…)
  - **Métaboliques :** hypoglycémie, …
  - **IATROGENES +++**
    - HypoTA orthostatique : dérivés nitrés[Q], diurétiques[Q], inhibiteurs de l'enzyme de conversion, alpha-bloquants, antihypertenseurs centraux, neuroleptiques[Q], antidépresseurs tricycliques[Q], IMAO[Q], L-Dopa, bromocriptine, amantadine, prométhazine
    - Troubles du rythme : diurétiques, indapamide, fludrocortisone, spironolactone
    - Effet arythmogène : quinidiniques et stabilisants de membrane, vérapamil, bépridil
    - Trouble de la conduction : bêta-bloquants[Q], diltiazem[Q], vérapamil, quinidiniques et stabilisants de membrane, cordarone, digoxine
    - Hypercalcémie : vitamine D3, vitamine A, thiazidique[Q]
    - Hypoglycémie : sulfamides hypoglycémiants[Q], dextropropoxyfène[Q], dysopiramide[Q] (Rythmodan®)
    - Akinésie : neuroleptiques
    - Troubles de la vigilance et état confusionel : psychotropes

- **RECHERCHE COMPLICATIONS**
  - **Traumatisme** (5 à 10 % des chutes) **: fractures**, dont 1/3 col du fémur
  - **Hypothermie**
  - **Rhabdomyolyse ± IRA**
  - **Syndrome postchute** (urgence gériatrique, en l'absence de prise en charge adaptée, évolue vers un Sd de régression psycho-motrice)
    - Composante motrice
      - Trble de la statique en position assise, rétropulsion + impossibilité de passage en antépulsion
      - Position debout non fonctionnelle, projection du tronc en arrière (rétropulsion), appui podal postérieur, soulèvement des orteils
      - La marche, lorsqu'elle est possible : à petits pas, appui talonnier antiphysiologique, élargissement du polygone de sustentation, flexion des genoux, sans temps unipodal, ni déroulement du pied au sol.
    - ± composante psychologique
      - Anxiété majeure avec peur du vide antérieur
      - Gêne la marche et peut conduire à un refus de toute tentative de verticalisation.

- **RECHERCHE FACTEURS PREDICTIFS DE RECIDIVE**
  - **Incapacité à marcher et parler en même temps**
  - Nombre de chutes antérieures
  - Tps passé au sol > 3h
  - Tinetti (Test évaluant fonction d'équilibration et de marche et leurs troubles) < 20
  - Timed "Get up and go" test > 20 sec
  - Maintien en station unipodale < 5 sec
  - Altération des réactions d'adaptation posturales (réactions posturales et réactions parachutes)

Prévention

- **TTT DES FDR PREDISPOSANTS**
- **EVITER FACTEURS PRECIPITANTS INTRINSEQUES** (iatro +++)
- **EVITER FACTEURS PRECIPITANTS EXTRINSEQUES +++**
- **PREVENTION SECONDAIRE :** éviter le syndrome postchute, prise en charge psychologique rapide, éducation du patient (relever du sol…)

Traitement

- **TTT CONSEQUENCES IMMEDIATES, TTT FACTEUR PRECIPITANT INTRINSEQUE, SOUTIEN PSY**
- **TTT FDR**
- **PRISE EN CHARGE MULTIDISCIPLINAIRE, PARTICIPATION DE L'ENTOURAGE +++**
  - **Evaluation médico-sociale et ttt facteur précipitant extrinsèque**
  - **Réadaptation** (kiné, médecin), tt de suite après ttt cq immédiates et facteur précipitant intrinsèque
  - **Tenter la verticalisation** quelles que soient les possibilités du patient (quotidiennement, y compris lors des activités de la vie quotidienne, équipe formée aux « bons gestes »)
  - **Proposer aide technique à la marche** : chaussures à semelle large, canne, tripode, déambulateur, autres techniques / équipes spécialisées
  - **Enseigner au patient comment se relever du sol**
  - **Participation de la famille, groupes d'animation**

Complications neuro imputables à OH — Q 222

- **DIAGNOSTIC DES INTOXICATIONS ALCOOLIQUES AIGUËS => Q 237**
  - **Ivresse simple**
    - Euphorie – levée des inhibit° – dysarthrie – ataxie – incoordinat° – démarche ébrieuse : alcoolémie **1 à 2 g/L**
  - **Ivresse pathologique**
    - Excitomotrice – Délirante – Hallucinatoire : alcoolémie **2 à 3 g/L**
  - **Coma éthylique**
    - **Coma calme hypotonique aréflexique - mydriase bilatérale aréactive - hypothermie**
    - Risque d'hypoglycémie, d'acidocétose, de pancréatique aiguë, hépatite alcoolique aiguë, dépression respiratoire et pneumopathie d'inhalation, rhabdomyolyse, convulsions, collapsus vasoplégique
    - => alcoolémie **> 3 g/L**

- **DIAGNOSTIC DES INTOXICATIONS ALCOOLIQUES CHRONIQUES**
  - **Sd de sevrage alcoolique => Q 238**
    - **PréDT** : NeuroΨ (tremblement[Q] ; angoisse, irritabilité, crampes, insomnie[Q] : pas de somnolence[Q], cauchemars ± DTS), **sueurs** abondantes, **soif, anorexie, vomissement, diarrhée, tachycardie, HTA**
    - **DT** : Sd confusionnel[Q] très net, inversion cycle nycthéméral[Q], délire onirique[Q] (illusion/ hallu vis. auditives et cénesthésiques, terrifiantes vespérale[Q] zoopsique ou professionnelle angoissante), tremblement généralisé, dysarthrie, incoordination motrice, ataxie, signes neurovégétatifs (hyperthermie centrale, sueurs profuses, tachycardie, hypoTA) et déshydratation globale

  - **Encéphalopathie hépatique :**
    - **Physiopathologie :** plusieurs hypothèses, aucune de validé (fait partie de la Q 364 : à savoir)
      - L'EH est une manifestation reflétant tjs de la gravité de l'IHC (fait partie du Child).
      - Elle peut faire partie d'un tableau d'un IHC chronique évoluée mais aussi d'une IHC aigue (fait partie de la définition d'une hépatite fulminante = **TP < 50 %** [Q] **avec des signes d'EH**[Q] **ds les 15 j suivant le début de l'ictère.**
      - **Accumulation de substance neurotoxique par défaut de clairance hptq + rôles des voies de dérivations portosystémique:**
        - Accumulation d'ammoniac (absence de corrélation entre l'ammoniémie et la sévérité de l'EH).
        - Possible action synergique de l'accumulation de mercaptans et d'acides gras à chaîne courte.
      - **Hypothèse d'altérations de la neurotransmission**
        - **Accumulation de GABA** produite par bactérie intestinale et non épuré par le foie reponsable d'une inhibition de la neurotransmission. ; déficit en glutamate.
        - **Altération de l'anabolisme des catécholamines produits à partir d'AA aromatiques** = production de faux-NT (hypothèse très contreversée)
        - **Accumulation de sérotonine**
        - **Présence d'une substance endogène proche des BZD** chez un porteur d'une EH.

    - **Clinique :**
      - Il s'agit d'un **diagnostic d'élimination** (même chez un cirrhotique) **=> 3 stades :**

STADE I	STADE II	STADE III
Apathie Irritabilité ou jovialité paradoxale Inversion du rythme nycthéméral[Q]	**Sd confusionnel** Alternance phases d'agitation-torpeur Incohérence des propos	**Trble de la conscience** coma réactif => aréactif hypotoniq Hyperventilation[Q]
Astérixis[Q] **:** bras et mains tendus, mvt de flexion-extension des MCP à intervalles irréguliers (non spécifique)	**Hypertonie extrapyramidale**[Q] ROT vifs Babinski parfois uni/bilat[Q]	Crise CTCG **Pas d'astérixis**[Q]
Fœtor hepaticus [Q] = odeur douceâtre (pomme pourrie) de l'haleine		

      - **Pas de S neuro focalisé +++**[Q] : absence déficit moteur, …
      - **Toujours rechercher un facteur déclenchant :**
        - **1 : Médicamenteuse** : **Neuroleptique, DIURETIQUE**[Q] **ET SEDATIF**[Q]
        - **2 : Régime hyperprotidique**[Q] **et constipation :** discutés
        - **3 : Infectieux** [Q]: Ponction liquide d'ascite, Rx du thorax, BU et ECBU
        - **4 : Hémorragie digestive**[Q] : TR, TP (! < 50%), TCA,…
        - **5 : Désordre hydroélectrique** [Q]: iono, urée, créatinine
        - **6 : ATCD d'anastomose portocave chirurgicale**[Q] (ttt ascite réfractaire)
        - **7 : Poussée évolutive de la Mie** (Hépatite alcoolique aiguë[Q] : transa, CHC : echoG + alpha FP)

- **Bilan à réaliser pr confirmer EH, pr rechercher f.déclenchant et pr éliminer une autre Mie neuropsychiq**
  - **Bio** : score de child (TP, Bili, Alb), Facteur V, NFS, Transa, bilan infectieux systématique, bilan **hydroélectrique**, toxiques urinaires et sg (sédatifs), alpha FP, GDSA, glycémie, **alcoolémie**.
  - **EchoG-doppler :** Recherche **anastomose portocave spontanée** (splénorénale, reperméabilisation veine ombillicale), foie d'hépatopathie chronique.
  - **PL** normale[Q]
  - **EEG** : Bouffées d'**ondes triphasiques** non spécifiques ou en continu sur un **tracé de fond ralenti et/ou instable** bien corrélées à l'évolution clinique. EEG jamais normal[Q]
  - **TDM cérébral** normal
- **Traitement**
  - **D'une encéphalopathie aigue sur cirrhose :**
    - **Arrêt de tout médoc non vital**
    - **Disaccharides non digestibles** : **Lactulose** (Duphalac®) ou lactitol (Importal®) favorise l'éliminat° de l'ammoniac produit = ttt de référence de l'EH car efficacité reconnue et pas d'effets secondaires
    - **Test au Flumazenil** (Anexate) en IV = peut être un argument en faveur d'une EH (aussi d'une IMV)
    - **Correction tble hydro-électrique**[Q]
    - **Ttt précoce du facteur déclenchant +++** (si pas de F.déclenchant : ttt ATB d'épreuve)
  - **D'une encéphalopathie chronique sur cirrhose** :
    - **Eviter diurétique, sédatif et NL (! ttt du DT et de l'ascite)**
    - **Régime pauvre en protide**[Q]
    - **Disaccharide non digestible au long cours** [Q]
    - **ATB non absorbable** pr détruire flore bacterienne : **NEOMYCINE®**[Q]
    - **Occlusion d'un éventuel shunt portocave** par radio interventionnelle
    - **Envisager** si possible **une transplantation hptq** à court terme

> Pas de perfusion d'AA aromatique[Q]
> Ni d'A glutamique[Q]

Encéphalopathie de Gayet Wernicke

- **Carence en vitamine B1**[Q] (métabolisme glucidique) **d'origine triple chez OH chronique :**
  - Carence d'apport : anorexie, denutrition
  - Carence d'absorption : gastrite chronique et tble du transit intestinal
  - Augmentation des besoins : régime alimentaire trop riche en hydrate de carbone
- **Localisation des lésions anatomiques : atteintes bilatérales** (circuit de Papez)
  - Plancher de V4
  - R° péri-aqueducale
  - R° thalamiques et hypothalamiques
  - Tubercules mamillaires et hippocampes
- **Clinique : SD CONFUSIONNEL**[Q] **+ S OCCULOMOTEURS + TBLE DE L'EQUILIBRE**

> **Sd confusionnel constant** avec svt hypersomnie et peu délirant, parfois il existe un « noyau » korsakovien.
>
> **Tble oculomoteur :**
> ⇨ Inconstant
> ⇨ Parésie bilatérale du **VI**
> ⇨ Nystagmus[Q] horizontal et/ou vertical
>
> **Sd cérebelleux statique** ou **astasie/abasie de méca complexe**
>
> **Autres signes neuro possibles**
> ⇨ Hypertonie extrapyramidale[Q] des mbs et tronc
> ⇨ Sd cérébelleux cinétique

> **CHARPARK** (comme georges …)
> **C**onfusion
> **H**ypertonie extrapyramidale
> **A**taxie cérebelleuse
> **R**appel secousse = nystagmus
> **P**arésie du VI = Abducens
> **A**bducens
> **K**orsakoff

> **Autres signes carentiels à rechercher**
> ⇨ NORB
> ⇨ Polyneuropathie
> ⇨ Pellagre
> ⇨ Insuf cardiaque à ht débit **Béribéri carence en B1**

- **Bilan complémentaire**
  - **Hypovitaminémie B1**
  - **Hyperpyruvicémie**
  - **Activité trancétolasique sérique des GR diminuée**[Q] : anomalie bio la + spécifique du tableau
  - Eliminer un diagnostic différentiel : TDM cérébral, PL et EEG
- **Prise en charge thérapeutique**
  - Hospitalisation en urgence avec mise en place ttt spécifique sans attendre le résultat des examens
  - **Vitaminotttie IVL B1 1g/j + B6 et PP 250 mg/j dans sérum physio**
  - Perfusion de glucosé qu'après recharge vitaminique => si hypoG associé ?
  - Prévention du DT en évitant les sédatifs en 1^{ière} intention.

- **Evolution**
  - **Sans traitement** : Mortelle par coma compliqué de troubles végétatifs
  - **Sous traitement** : Régression précoce des trbles occulomoteurs mais possible séquelle à type de Sd de Korsakoff

Sd de Korsakoff : **3A et 3F** par **lésion bilatérale du circuit hippocampo-mamillo-thalamique**
Amnésie **A**ntérograde au 1ier plan[Q]: oubli à mesure[Q] et DTS complète
+/- amnésie rétrograde très modéré
Anosognosie[Q]
Fabulation[Q]
Fausses reconnaissances[Q]
Sans atteintes des autres **F**onctions supérieures = **isolé**

Ds encéphalopathies de G-W :
⇨ soit à la phase aigue avec autres signes
⇨ soit en temps que séquelle
⇨ soit de façon isolée sans G-W mais avec carence en B1

  - **NB : Etios de Korsakoff**
    - Carence en B1 +++
    - Sequelles d'encéphalite herpétique
    - AVC ds territoire des 2 A.cérébrales post superficiels
    - Tumeur de la ligne médiane interrompant le fornix

Atrophie cérébelleuse
- Atrophie du cortex cérébelleux **vermien et hémisphérique** responsable d'une ataxie avec au max une **astasie-abasie** d'installation subA

Pseudopellagre
- **Carence en vit PP**
- **Confusion + mélanodermie + diarrhée + myoclonie :** peut se démasquer après avoir traiter un G-W.

Encéphalopathie de Machiafava Bignami : demyélinisation du corps calleux
- **Forme aiguë**
  - Coma akinétique hypertonique après des crises comitiales – syndrome pyramidal – grasping
- **Forme chronique**
  - Démence progressive avec akinésie, Sd pseudofrontal avec grasping, Sd pyramidal, Sd déconnex° calleuse
  - Tble hémisphère mineur : apraxie idéomotrice, pseudoastéréogosie, agraphie et anomie de la main G
- **IRM : démyélinisation de la portion centrale du corps calleux** pouvant s'étendre ds la SB hémisphérique.

Myélinolyse centropontine avec "Locked in Sd"
- Installation rapide d'une quadriplégie avec diplégie faciale, paralysie de la latéralité des yeux et labio-glosso-pharyngé aboutissant à un pseudomutisme.
- **F. favorisant** : correction trop rapide d'une hyponatrémie chez un alcoolique
- **IRM** : Hypersignal en T2 au milieu du pied de la protubérance de façon bilatérale

Troubles psychiatriques
- **Démence**[Q]
- **Etat psychotique alcoolique = Délire de jalousie**[Q] dans les syndromes paranoïaques passionnels; **PHC**
- **Dépression lors du sevrage**[Q]

Polynévrite alcoolocarentielle [Q] : B1. B6, B12, Folates, PP
- **Polyneuropathie chronique <u>axonale</u> sensitivomotrice**
  - Atteinte bilat.,symétrique, distale[Q] prédominant aux MI (fibres les + longues[Q]) d'évolution ascendante
  - Progressif sur qqs semaines, mois, années
  - **<u>Troubles sensitifs</u> svt révélateurs:**
    - Hypoesthésie en chaussettes[Q] + **anesthésie douloureuses** (allodynie au frottement)
    - Crampes des mollets[Q]
    - Paresthésies, dl et brulures à recrudéscence nocturne
    - Tble de la sensibilité profonde sont rarement au 1ier plan
  - **<u>Tbles moteurs moins marqués</u>**
    - Sur loges antéro-externes de jambe => steppage bilat. [Q]
    - Abolition des achiléens st précoces[Q] avec rotuliens conservés voir vifs au début
  - **<u>Tbles trophiques cutanées</u>**
  - **<u>Pas de dysautonomie</u>**
- **ENMG : Sd neurogène périph** (tracé pauvre simple accéléré par recrutement temporel) **de type axonal** (diminution de l'amplitudes des potentiels sensitifs et moteurs sans diminution des VCN)
- **Ttt :** Arrêt OH, régime **hyper**calorique, apport vitaminique, **prévention des positions vicieuses et rétractions tendineuses.**

- **NORB bilatéral**
  - **Etio** : Intox OH et tabac + carence polyvitaminique
  - Atteinte des **fibres maculaires** (diurne, couleurs, discriminatives) du nerf optique
    - Dl orbitaire et périorbitaire accentuée à la mobilisation de l'œil[Q]
    - BAV rapide et sévère d'un œil après la phase douloureuse
    - Si incomplète : Dyschromatopsie[Q] d'axe Rouge-Vert + scotome central au CV[Q]
  - **FO normal**[Q] à la phase aigue, apparition secondaire d'une **pâleur papillaire** témoin de l'atrophie optique séquellaire.
  - **Evolution vers atrophie optique et cécité.**
  - **Ttt** : Arrêt OH-Tabac + vitamine + renutrition
  - **Dgstic différentiel** ou **autre étiologie de NORB**
    - SEP[Q] (unilat[Q])
    - Compression du II
    - Gliome du II
    - D'origine toxique (Ethambutol[Q], chloroquine[Q])
    - Mie de Leber

Source : Fiches Rev Prat, KB de Psy, Impact de Gastro, Med Line Neuro, QCM Intest 2002

Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire Q 223

Sd de Guillain et Barré

Urgence médicale Atteinte périphérique Quadriparésie flasque Diplégie faciale Réversibilité

Définition

- **PRN** (sd neurogène périph par atteinte des racines et des nfs périph) **aigüe** (≤ 1 mois) **rapidement extensive** par atteinte inflammatoire[Q] périvasculaire des nfs et démyélinisation[Q] segmentaire[Q] et multifocale des racines, des plexus, des troncs nerveux périph et des fibres végétatives. Atteinte très proximales ou très distales ds les zones de perméabilité sang-nf

Diagnostic

- **TERRAIN**
  - Les **2** sexes à **tous les âges** (rare < 5 ans)
  - Rare **: 1,5 / 100 000 habitants**
- **FACTEURS ETIOLOGIQUES :** Origine **dysimmunitaire**[Q] probable
  - **Episodes infectieux**[Q] jusqu'à 3 semaines auparavant : Angine, Sd pseudogrippal, diarrhée fébrile **50 %**
    - **Virus :** CMV, EBV, Hépatites B et C, influenzae…
    - **Bact.** : mycoplasmes, campylobacter jejuni…
  - **Autres :** Vaccination[CCQ], sérothérapie, Chirurgie, soins dentaires, …
  - **Pas de facteur déclenchant : 40 %**
- **DIAGNOSTIC POSITIF**
  - **Signes inauguraux**
    - Paresthésies des **4** extrémités avec déficit moteur prédominant sur les racines[Q] et aux membres inf.[Q]
    - Atteinte bilatérale[Q] et symétrique
    - + rachialgies, myalgies, courbatures
  - **Phase d'extension progressive**[Q]**=** Evolution ascendante [Q++] des tbles sensitifs et moteurs **< 4 semaines**
  - **Phase plateau :** 3 semaines après 1[iers] signes en moyenne
    - **Déficit moteur** = **quadriparésie flasque** [Q++]
      - Atteinte bilatérale et symétrique prédominant sur MI > MS à la fois des racines[Q] et des extrémités (non longueur-dépendant) : **Hypotonie**
      - Atteinte des muscles thoracoabdominaux = paralysie respi. (gravité) [Q]
      - Atteinte des paires crâniennes[Q]
        - **VII** : diplégie faciale[Q+++] : Paire cranienne la + fréquemment atteinte
        - **III IV VI** (rare[Q]) : Ophtalmoplégie[Q] uniquement extrinséque, soit Sd de Miller-Fischer = ophtalmoplégie extrinséque + ataxie proprioceptive + aréflexie (forme limitée, axonale mauvais pronostic)
        - **Nerfs mixtes « bulbaires » IX X XI** : trouble de la phonation, déglutition[Q]
        - **V et XII** : Atteinte + rare
    - **Aréflexie OT des 4 membres**[Q++] (même ds territoires sains)[Q]
    - **Tbles sensitifs objectifs**[Q++]
      - Moins important que les tbles moteurs[Q] prédominant sur la sensibilité profonde : Ataxie : marche talonnante, tble de la pallesthésie[Q], tble du sens de position des orteils
    - **Troubles végétatifs**[Q]
      - **Tbles du rythme** : TachyC, bradyC, risque d'arret cardiaque, favorisé par manipulations du malade
      - **Instabilité tensionnelle**
      - **Tbles vasomoteurs** : Sueurs, hypersécrétion bronchique ou salivaire
    - **Signes négatifs**
      - **pas de trouble sphinctérien**[Q++] (parfois rétention urinaire de courte durée)
      - pas de signes centraux **pyramidaux**
      - pas **d'amyotrophie**[Q], pas de **fasciculation** (pas de dénervation)
      - Conservation du **réflexe idiomusculaire**
      - **Conscience** normale
  - **Phase de récupération :** Plusieurs semaines à plusieurs mois ds l'ordre inverse de l'apparition des paralysies. Tout déficit persistant après 12 à 18 mois est le + svt une séquelle de la maladie.
  - **Formes trompeuses**
    - Asymétriques
    - Début par atteinte des nerfs craniens
    - Formes sensitives ou motrices isolées
    - Tbles confusionnels

- **EXAMENS COMPLEMENTAIRES A VISEE DIAGNOSTIQUE**
  - **Biologie standard : normal**
    - NFS, plaq, TP, TCA (pré-thérapeutique)
    - Iono, glycémie: Possible SiADH (hypoNa de dilution)
    - VS, CRP : **PAS de sd inflammatoire**
    - EPP, IEP

Dissociat° albumino-cytologique
PRN (G-B)
Diabète[Q]
Compression medullaire, radiculaire
Poliomyélite tardive
Neuropathie diphtérique

  - **Sérologies :**
    - **VIH**, maladie de **Lyme**, Ag **HBs**
    - **Campylobacter jejuni** : A visée pronostique, svt associée à des formes axonales de mauvais pronostic.
  - **Ponction lombaire +++** [Q++]
    - **Dissociation albuminocytologique** [Q+++]
      - Hyperprotéinorachie[Q] > 0.6 g/L[Q] (pas de relation avec la gravité clinique)
      - Pas de réaction cellulaire : lymphocytes < 10[Q] /mm3
      - Hyperprotéinorrachie et la DAC peuvent être retardée de +sieurs semaines parfois
      - PL à refaire entre 2 et 7 jours + tard en cas de <u>forte suspicion et PL normale</u>
    - **Electrophorèse :** Hyperγglobulinorrachie **POLY**clonale[Q]
  - **ENMG : <u>Neuropathie démyélinisante</u>**
    - Peut être normal au début
    - **Détection**
      - Tracé neurogène : pauvre, simple et accéléré (PSA NT)
      - Atteinte axonale secondaire, **<u>éléments pronostiques</u>** ++++, appréciée par :
        - Recherche de potentiels de fibrillation = dénervation active
        - Perte de l'amplitude des potentiels moteurs
    - **Stimulation- détection des 4 membres**
      - Allongement des latences distales[Q] (blocs distaux)
      - Allongement des ondes F (blocs proximaux)
      - Ralentissement des VCN sensitives et motrices[Q]
      - Blocs de conduction= perte de l'amplitude du potentiel moteur lors de stimulation proximale par rapport à une stimulation distale
      - > **J15** : perte amplitude des potentiels sensitifs
  - **ECG, GDS**
  - **ECBU**
  - **Eliminer des diagnostics différentiels**
    - **Porphyries urinaires, plombémie et plomburie**
    - **Biopsie neuromusculaires :** si doute diagnostique important mais <u>inutile</u>[Q] au diagnostic de G-B

- **DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL** (Q221)
  - **Devant hypercytorrachie > 10** ou **contexte d'affection générale :**
    - **Infectieuse** : VIH (souvent primo infection), EBV, HBV, VZV, mycoplasme, lyme, botulisme, polio
    - **Hématologie** : Dysglobulinémies
    - **Maladies de système** : Lupus++, sarcoïdose++
    - **Paranéoplasiques** : Hodgkin++, LMNH, cancers solides
  - **Cliniquement**
    - **Compression ou ramollissement médullaire :** => Sd pyramidal + niveau sensitif => IRM médullaire
    - **Multinévrites des vascularites nécrosantes : PAN** => signes cut, PL normale, atteinte axonale => Biopsie NM
    - **Si déficit musculaire pur :** se méfier d'une myasthénie
    - **Porphyrie aiguë intermittente** exceptionnellement

Evolution

- **3 TEMPS**
  - **Extension** = Evolution ascendante : 1 à 3 semaines
  - **Stabilité** = plateau : 1 à 3 semaines
  - **Récupération** = régression :
    - plusieurs semaines à plusieurs mois
    - dans l'ordre inverse d'apparition
    - si ≥ 12 à 18 mois récupération impossible

Nursing Unity : www.nursunity.ml

- **PRONOSTIC VITAL :** 5 à 10 % de décès, évolution le + svt favorable[Q] avec guérison à 3 mois [CCQ]
  - **1** : Tbles déglutition et respi
  - **2 :** Dysautonomie (mort subite)
  - **3 :** Thrombo-embolique et autres complications de décubitus
- **RECIDIVE** exceptionnelle
- **RECHUTES POSSIBLES** à court, moyen, et long terme[Q]
- **PRONOSTIC FONCTIONNEL**
  - **Récupération complète 80 % ++++**
  - **Déficit modéré 10 %**
  - **Séquelles invalidantes 5 %** (déficit moteur, paresthésies, ataxie, calcifications péri-articulaires surtout si : plateau prolongé, atteinte respi, atteinte axonale secondaire)

Principes du traitement (HP)

- **URGENCE MEDICALE** à traiter proche d'un secteur USI
- **SURVEILLANCE CLINIQUE PLURIQUOTIDIENNE (2x /j)** +++
  - **Scope + saturo :** si anomalie => réa
  - **Respi : Fr, ampliat° thoracique, peak-flow, efficacité de la toux, compte en apnée. Si atteinte → réa → IOT**[Q]
  - **Tbles phonation, déglutition** → SNG, réa
  - **Mollets et poumons :** Risque thrombo-embolique accru
  - **Oculaire** si diplégie faciale
  - **Testings muscu avec schémas datés pluriquotidiens**
- **TTT SYMPTO**
  - **Ttt anticoagulant**[CCQ] **:** Dose hypocoagulante (curatif) en cas de marche impossible, sinon à dose isocoagulante
  - **Nursing et prévention d'escarre (matelas…)**
  - **Soins oculaires, Biocidan, occlusion palpébrale nocturne** si diplégie faciale
  - **Kiné** passive[Q] puis active en 3° phase pr prévenir rétractions et ankyloses
  - **Atropine**[Q] 0,25 à 0,50 mg en **SC**/6h si bradycardie, avant aspiration trachéales ou mobilisation**.**
  - **Sonde d'entraînement systolique** si tr. du rythmes majeurs**.**
  - **Prévention de l'UGD** (Azantac IV® 50mg 3/j)
  - **Antalgique :** éviter les dépresseurs respiratoires
  - **Rééquilibration hydro-électrique** : ! ! si SiADH : restriction hydrique
  - **Alimentation** hypercalorique, hyperprotidique, vitamines
- **TTT ETIO**
  - **Plasmaphérèses** [Q++] ou **échanges plasmatiques** (formes sévères)
  - **Immunoglobulines polyvalentes**[Q] **IV** (formes modérées)
  - **Jamais de corticothérapie**[Q++]

Ce que je ne me souvenais plus au 24/02/02

- Sd de Miller-Fischer
- Importance de la sérologie Campylobacter jejuni
- Hyperγ POLYclonale
- Rechercher une atteinte axonale secondaire à l'ENMG
- Anticoagulation à dose curative en cas d'immobilité totale

Source : Fiches Rev Prat, intermed, medline de Neuro, Medifac, QCM intest2002, 2 CCQCM, Dossiers

Nursing Unity : www.nursunity.ml

Encéphalite herpétique Q 224

HSV1 > 2, CONFUSION FEBRILE !!! Hypodensité lobes frontaux et temporaux , Traitement précoce par Aciclovir.

Généralités

- Méningo-encéphalite herpétique = la + fréquente des encéphalites virales
- La méningo-encéphalite herpétique est une **encéphalite aigue focale et nécrosante** secondaire à la primoinfection ou la réactivation à partir d'un ggl° sensitif (Gasser = V) du virus neurotrope HSV au niveau de la substance grise.
- Elle est due essentiellement à **HSV 1**[Q+++] (adulte) > > > HSV 2 (nv-né)
- Histo : **plages de nécrose** et de **foyers hémorragiques,** d'infiltrats inflammatoires périvasculaires et de nodules microgliaux. Les neurones et les astrocytes contiennent souvent des inclusions virales intranucléaires
- Topographie des lésions prédominent dans les lobes frontaux[Q] , temporaux[Q] (hippocampe), insula et gyrus cingulaire L'atteinte est **bilatérale et asymétrique.**

Diagnostic

• Terrain

- **Age variable**[Q] : 1/3 entre **6 mois à 20 ans**, 50 % au-delà de **50 ans** => possible à tt âge, ms surtt aux extrêmes (< 2 ans et personnes âgées)
- **S/R=1**
- **Pas plus fréquente chez l'immunodéprimé**
- **Pas de tendance épidémique** : **tous st sporadiques**
- **Le + svt à l'occasion d'une récurrence herpétique** (primo-infection + rare)

• Prodrome

- Sd pseudogrippal (pdt 2 à 20j) non systématique

• Clinique : LE DC DE MENINGO-ENCEPHALITE HERPETIQUE DOIT ETRE EVOQUE DEVANT TTE CONFUSION FEBRILE.

- **Fièvre (constante) et céphalée résument svt le syndrome méningé**
- **Des signes encéphalitiques :**
  - trbles du comportement de type psychotique
  - trbles de la conscience : confusion avec obnubilation, DTS, altération du cycle veille-sommeil => coma profond
- **Des signes de localisation temporale ou frontotemporale**[Q] **le + svt**
  - **Crises épileptiques partielles** : crises (hallucinations[Q]) olfactives, auditives, végétatives, psychiques : « déjà vu », « déjà vécu » ± automatisme, pouvant se généraliser secondairement.
  - **Aphasie de type Wernicke**
  - **Troubles de la mémoire**
  - **Quadranopsie supérieure**[Q] (atteinte des radiations optiques inférieures qui se situe au niveau du lobe temporal[Q]).
- **Infection herpétique cutanéomuqueux** ou **ophtalmique** rarement présent[Q]
- **Rechercher signe d'HTIC et d'engagement (FO)**

• Paraclinique

➢ **PL (après TDM si HTIC):**

- LCR clair et hypertendu
- **Lymphocytose** avec **hyperprotéinorachie** (< 1g/l) , **hypergammaglobulinorachie , glycorrachie N** et parfois présence d'hématies du fait de la nécrose cérébrale hémorragique .
- Etude bactério du LCR est négatif au direct et en culture ainsi que les Ag solubles bactériens, la recherche de mycobactéries, l'encre de Chine et l'antigène soluble cryptococcique.
- **IFN**[Q] **alpha** (non spécifique, indique multiplicat° virale active intra-cellulaire) et **PCR herpès virus** dans le LCR +++

➢ **Titrage Ac anti herpès ds sg et LCR** (retospectif => sérologie n'a d'intêret que ds les primo-infections herpétiques)

➢ **EEG :**

- **Activité pseudo-rythmique avec une courte periodicité** (1-2 /sec) focalisé en temporal et fronto-temporale faite de pointes ou d'ondes lente à front raide.
- **Très svt altéré**

➢ **TDM cérébral** (avec/sans PDC) **:**

- Zones **hypodenses hétérogénes focales avec prise de contraste gyriforme** d'apparition retardée (J5).
- Rechercher un œdème, un effet de masse ou un engagement temporal et/ou central.

➢ **IRM cérébrale : ± Gadolinium**

- **Hypersignal en T2 très précoce** du cortex et de la substance blanche le + svt au niv des régions temporales internes et frontales inférieures. Des lésions médullaires sont possibles.

Evolution

- **En général de mauvais pronostic[Q], améliorée par la mise en route précoce du ttt antiviral[Q]** (avant la PL car résultat ne st jamais faussés)
- **La mortalité est élevée [Q] : 70 % de décés**
  - 80 % si non traitée[Q]
  - 20 % ~ 40 % dans les formes traitées : par engagement temporal et/ou central
- **Séquelles neuropsychiatriques importantes[Q] (~ 40 % des cas traités)**
  - Déficit sensitif ou moteur : hémiplégie
  - Aphasie
  - Toubles mnésiques : **Sd de Korsakoff**[Q]
  - Troubles du comportement : **Sd de Kluver- Bucy** (comportement de préhension, boulimie, hypersexualité)
  - Epilepsie séquellaire
  - Syndrome démentiel
- **Les facteurs de mauvais pronostic sont :**
  - **Age > 30 ans**
  - **Glasgow ≤ 6** à l'admission
  - Délai de mise en route du ttt : **> 4 jours**
- **En conclusion, même sous ttt** => **20-40%** de décés et pour les **survivants**, séquelles **dans 40% des cas**.

Traitement

- ***URGENCE MEDICALE THERAPEUTIQUE ET DIAGNOSTIQUE***

- **Traitement antiviral**
  - **Aciclovir Zovirax®[Q] IVL 10 mg /kg/ 8 h** (soit 30 mg/kg/j) **pendant 3 semaines**
  - Débuté **dès la suspicion clinique de méningo-encéphalite herpétique** (cad pr ttes les méningo-encéphalites lymphocytaires fébriles) et éventuellement arrêté par la suite si négativité de la PCR HSV sur le LCR (**éventuellement recontrôlée 48 h + tard si PL précoce négative et clinique évocatrice**)
  - L'aciclovir agit en inhibant l'ADN polymérase virale après activation par la thymidine kinase[Q]
  - Les perfusions rapides d'aciclovir risquent d'induire céphalées, confusion mentale et augmentation de la créatinine
  - **Les effets secondaires de l'aciclovir** (rares, modérés, surtt si surdosage)
    - **Neuro** : confusion, agitation, myoclonies, convulsions +++
    - **Néphro** : IRA par cristallurie et toxicité tubulaire réversible
    - **Thrombophlébite au point de ponction**
    - Il n'a **pas été noté d'effet tératogène**
  - **Un arrêt du ttt trop précoce expose au risque de récurrence / récidive**
- **Traitement symptomatique durant les 15 premiers jours**
  - **En cas de trble de cs,** le patient doit être hospitalisé en **USI** ou en **Réa**. Si nécessaire, le patient sera ventilé artificiellement. Autres mesures de réa.
  - **Traitement de l'œdème cérébral**
    - Position demi-assise, tête droite.
    - **Mannitol à 20 %** pdt les 48 premières h. de la prise en charge.
    - La natrémie doit être maintenue autour de 140 mmol/L.
  - **Traitement anticonvulsivant systématique en prévention**
    - Ttt préventif Valproate de sodium (Dépakine® ; non inducteur) > > phénobarbital (Gardénal = inducteur enzymatique ! ! !)
    - Ttt curatif repose sur les **benzodiazépines IV** en association avec le **phénobarbital IV**, si nécessaire le pentothal IV (Nesdonal) chez un patient ventilé.
- **A distance du traitement initial**
  - Les séquelles psychiques et (ou) motrices peuvent être très lourdes ->
    - kinésithérapie motrice
    - rééducation temporo-spatiale
    - rééducation du langage

Source : fiche RDP, Medline de Neuro, Medifac, QCM intest 2000 (4-5 QCM), Cours Fac Echenne

Hypertension intracrânienne

Q 225

Inextensible Engagement FO Scanner cérébral Restriction hydrosodée

- Sd regroupant l'ensemble des manifestat° cliniques engendrées par **l'augmentat° anormale de la PIC (> 15 mmHg)** pour une normale de **10 mmHg en position couchée**.
- **Facteurs de variations physio nombreux** :
  - Age (+ basse chez l'enfant)
  - Activité respiratoire, efforts à glotte fermée (toux, éternuements, défécation), l'alimentation, le sommeil paradoxal…

Physiopathologie

- Le contenant (la boîte crânienne) étant **inextensible** chez l'adulte toute augmentation du contenu peut entrainer une HTIC :
  - **Augmentation du parenchyme** : Processus expansifs (tumeurs, abcès) ; œdème cérébral
  - **Augmentation du volume sanguin** : Thrombophlébite cérébrale (bloque le circuit veineux de retour), HTA maligne, vasodilatation hypercapnique, compression vasculaire : Sd cave sup
  - **Augmentation du LCR** : Hydrocéphalie le + svt obstructive
- Conséquence :
  - **Engagement** = Hernie du parenchyme à travers différents orifices :
    - ⇨ **E. cingulaire** (sous la faux ou sous falcoriel)
    - ⇨ **E. central** avec refoulement des structures **diencéphaliques et mésencéphaliques**
    - ⇨ **E. temporal** contre le pédoncule cérébral **dans la fente de Bichat**
    - ⇨ **E. des amygdales cérébelleuses** (dans le trou occipital) contre le bulbe
  - **Œdème papillaire** évoluant vers la cécité par atrophie optique irréversible
  - **Paralysie du VI uni ou bilat** : Pas de valeur localisatrice[D]: nerf cranien le + long et le + « fragile ».
  - **HTA réflexe** et **vasodilatation cérébrale** pour maintenir la perfusion
  - **Ischémie cérébrale** si dépassement de ces mécanismes.

Diagnostic

- **SIGNES FONCTIONNELS**
  - **Céphalée** [Q]**:** précoce, constante, intermittente, sans topoG, surtt en fin de nuit ou au réveil, augmentée par la toux, les efforts et la position allongée. Elles st rebelles aux antalgiques usuels.
  - **Vomissements** en jet, faciles, sans nausée, soulageant temporairement les céphalées
  - **Raideur de nuque**
  - **Troubles psychiques** = Ralentissement psychique[D], Sd confusionnel, Tbles psychiatriques
  - **Troubles de la vigilance** = Obnubilation[Q] => au coma
  - **Troubles visuels** = Diplopie par paralysie du VI[Q], BAV tardive, svt intermittente, avant d'être définitive.
  - Epilepsie généralisée + rare

- **A L'EXAMEN**
  - **Examen neuro à la recherche de S de localisat° selon la patho causale et le type d'engagement cérébral :**

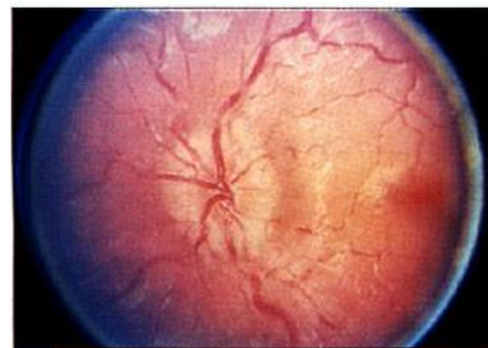
> - **Un engagement est rarement inaugural** , + svt l'aboutissement d'une HTIC.
> - **Signes d'engagement cérébral aspécifique** :
>   - ⇨ Aggravation des troubles de la vigilance
>   - ⇨ Troubles du rythme cardiaque
>   - ⇨ Instabilité tensionnelle
>   - ⇨ Irrégularité respiratoire
>   - ⇨ Dysthermie

> - **Engagement temporal**
>   - ⇨ Structure lésée : **III, pédoncule, A.cérébrale post**
>   - ⇨ **Mydriase**[Q] unilatérale avec **abolition du RPM, ptosis**
>   - ⇨ **HLH controlat** par compression de l'A.Cérébrale post
>   - ⇨ **Hémiplégie homolat** par compression pédonculaire
>   - ⇨ **+ tardif** : **Rigidité de décérébration**[Q] d'abord unilatérale et intermittente puis permanente et bilatérale avec troubles de la vigilance [Q] allant jusqu'au coma profond => décès.

> - **Engagement amygdalien**
>   - ⇨ Structure **lésée** = bulbe +++
>   - ⇨ **Céphalées occipitales** irradiant vers la nuque
>   - ⇨ **Raideur de nuque**, inclinaison latérale cad attitude guindée =torticolis
>   - ⇨ **Baillements, hoquets**
>   - ⇨ **Tbles végétatifs** +++[Q]: Rythme cardiaque, rythme respiratoire, HTA et hyperthermie
>   - ⇨ **+ tardif** = **crises toniques postérieures** (accés brusque tonique des MI et de la tête avc obnubilation = opisthotonos)

> **Les autres engagements**
> **n'ont pas de traduction clinique propre .**
> Triade HTA, bradycardie, irrégularité respi évoque un engagement central

  - **Fond d'œil**[D++]:



1 *Fond d'œil : aspect d'œdème papil-* [illegible] *noyés dans l'œdème.*

- **Œdème papillaire bilatéral**[D], **papille saillante avec bords flous**, aspects coudés des vx abordant la papille, artères gréles et veines dilatées et tortueuses ± voire à un degré de plus : hémorragie en flammèches et exsudats blancs précapillaires
- **Atrophie optique** = papilles pâles décolorées bilatérales (rares)
- L'œdème papillaire est inconstant chez le nourrisson et le vieillard

- **Formes cliniques** :
  - **Formes chroniques** = Evolution sur plusieurs années par poussées, volontiers entrecoupées de longues phases de rémission.
    => surtt lésion malformative ou tumorale bénigne.
    L'anosmie, les rhinorrhées de LCR, les signes endocriniens et les lésions osseuses de la base du crâne entrent dans ce contexte évolutif
  - **Formes aiguës** = Céphalées intenses, subintrantes, des vomissements incoercibles sources de déshydratation voire de dénutrition, une obnubilation progressive traduisent l'imminence d'un engagement.
  - **Nourrisson** = Augmentation du **PC**, **bombement de la fontanelle** en dehors des cris, disjonction des **sutures**, **regard en coucher de soleil**, dilatation des veines du scalp.
  - **Enfant** = Troubles du comportement, difficultés scolaires, atrophie optique +++

- **IMAGERIE**
  - **TDM cérébral en urgence sans et avec PDC**
    - **Mee les csq de l'HTIC** : Effacement, déformation ventricule, citernes et sillons traduisant l'effet de masse ; œdème intraparenchymateux sous forme d'hypodensités localisées ou diffuses de la SB, engagement
    - **Mee de la cause de l'HTIC** (hydrocéphalie obstructive, tumeur, Hématome, …)
    - **Il est réalisé en 1ière intention ; la normalité du FO ne suffit plus ds un tableau d'HTIC.**
  - **IRM et angioIRM cérébrale**
    - Idem ms + précis pr le diagnostic d'engagement et pr la fosse post ou sténose de l'aqueduc de Sylvius.
  - **Rx du crane (Face / Profil / Worms)**
    - Peu d'intérét, surtt HTIC chronique chez l'enfant
    - **Disjonction des sutures, macrocranie** (seulement nourrisson) [Q D]
    - **Impression digitiforme**[Q] **sur la voûte crânienne**[D]
    - **Modification de la selle turcique** (élargie[D], érosion du dorsum avec aspect déminéralisé[Q) D]
    - **Déplacement de l'épiphyse calcifiée chez l'adulte**
    - **Applatissement de la base du crâne**[D]
  - **NB** : A visée diagnostique Rx du crâne, EEG, PL n'ont aucun intérêt ainsi que la mesure directe de la PIC qui n'a qu'un intérêt que ds la surveillance de TC majeurs surtt.

Etiologie

- **PROCESSUS EXPANSIF INTRACRANIEN :**
  - **Post Traumatique** : HED, HSD aigu ou chronique, HIP (surtt si fosse post)
  - **Tumoral** : volume propre, œdème, hydrocéphalie obstructive (chez l'enfant =médulloblastome du vermis[D])
  - **Infectieux** : Abcés cérébral, encéphalites
- **ENCEPHALOPATHIE HYPERTENSIVE :**
  - **Œdème cérébral aigu** qui accompagne l'encéphalopathie maligne
- **ETIO VASCULAIRES :**
  - **AVC ischémique étendu**
  - **Hémorragie méningé**
  - **Thrombophlébite cérébrale**
- **HTIC BENIGNE => Cadre étiologique particulier**
  - **Jeune** femme ou adolescente **obèse** sous **contraceptifs** oraux avec parfois notion de prise **médicamenteuse**[Q] (tétracycline[D], vitamine A, acide naldixique NEGRAM®, sevrage brutal en corticoide) ou d'endocrinopathie.
  - Evolution progressive sur plusieurs semaines
  - **TDM non patho**, svt petits ventricules (= **anormal**[Q]), pas de PEIC ni d'hydrocéphalie
  - **PL à visée diagnostique** (confirme l'HTIC, LCR N) et **thérapeutique** (évacuation) = HTIC bénigne ne contre indique pas la PL[Q]
  - **IRM cérébral** pour **éliminer une thrombophlébite cérébrale** => IRM normal
  - **Risque** essentiellement visuel par **atrophie optique**[Q].
  - **Ttt médical** (corticoïdes, diurétiques, PL évacuatrice et arrêt médoc favorisant) **efficace**.
    Il doit parfois être chirurgical (dérivation lombopéritonéale) en cas d'œdème papillaire persistant (très rare)
- **AUTRES :**

- **Médicamenteuses** : Sevrage brutal en corticoïdes, tétracycline, Negram®, vit A
- **Endocrinopathies** : Hypoparathyroidies, Mie d'Addison
- **Toxiques** : Intox au CO, Plomb
- **Insuffisance Respi chronique** cad surtt encéphalopathie hypercapnique

• HYDROCEPHALIE :

- **Définition** : Augmentation du volume des espaces contenant le LCR (ventricules et/ou espaces sous arachnoidiens); elles sont secondaires à
  - un blocage de la voie d'écoulement du LCR (dite « obstructive »)
  - une gène de la résorption du LCR au niveau des granules de Pacchioni
  - une hypersécrétion de LCR.
- Elles **ne s'accompagent pas toutes d'une HTIC.**
- **Etiologies des hydrocéphalies obstructives** :
  - **Hydrocéphalies non communicantes**
    - Obstacle se situe **en amont** des orifices de V4 (**M**agendie – **m**édian et **L**uschka – **l**atéraux)
    - **Tumeurs cérébrales** (supratentorielles et de la fosse post)
    - **Saignement intraventriculaire ou sous arachnoidien** (HIP, hémorragie méningée)
    - **Congénitale, malformative :**
      - Sténose de l'aqueduc de Sylvius (parfois diagnostic qu'à l'âge adulte)
      - Imperforation des trous de Dandy-Walker : Distension du toit de V4 entre les 2 hémisphères cérébraux secondaire à l'agénésie du vermis cérébelleux.
      - Malformation d' Arnold-Chiari (malformation de la charnière occipito-cervicale)
  - **Hydrocéphalie communicante = Hydrocéphalie à P° normale**
    - Obstacle se situe **en aval** des orifices de V4 (citerne de la base surtt)
    - **Pas d'HTIC**, surtt chez le sujet agé
    - **SF :** Triade de Hakim-Adams = Instabilité, rétropulsion, m.a.p.p. au max apraxie de la marche + Incontinence urinaire + démence fluctuante de type frontale (par ordre d'apparition).
    - **Etiologie**
      - HPN idiopathique = 50 %
      - HPN secondaire = à distance d'un TC ; d'une hémorragie méningée[Q], d'une méningite[Q], d'une chirurgie
    - **Bilan :**
      - **TDM non injecté** montre une dilatation quadriventriculaire sans atrophie corticale (sillons et vallées respectées), hypodensité autour des cornes frontales et occipitales inconstantes marque l'existence d'une résorption trans épendymaire
      - **PL évacuatrice** : LCR normal, pas d'HTIC, amélioration temporaire surtt sur tbles de la marche
      - **Scintigraphie cérébrale** au Xenon (augmentation du débit sanguin cortical après la PL évacuatrice pratiquée avant l'examen).
    - **Ttt :** Ttt médical associé à une **dérivation ventriculaire interne** (ventriculopéritonéale ou ventriculoatriale)
    - **Ttt d'autant + efficace** que[Q]
      - Trouble est récent
      - HPN secondaire
      - Prédominance tble de la marche
      - Bonne efficacité de la PL évacuatrice.
- **Hydrocéphalies par gène de la résorption du LCR**
  - **Cloisonnement méningé**[Q] (phénomène aigu ds l'évolution d'une méningite bacterienne surtt à Pneumocoque[Q])
  - **Hémorragie méningée**[Q]
- **Hydrocéphalie par hyperproduction du LCR**
  - **Papillome des plexus choroides** = exceptionnel

Traitement d'urgence

- **HOSPITALISATION EN NEUROCHIRURGIE**
- **SYMPTOMATIQUE**
  - **Surélévation tête et tronc**[Q]**= 15-30°**
  - **Ventilation optimale**
    - Oxygène au masque
    - Intubation ventilation mécanique si coma hypercapnie => objectif : **pCO2 ~ 30 mmHg** car l'hypercapnie aggrave l'HTIC.
  - **Antipyrétiques** (hyperthermie aggrave HTIC)
  - **Restriction hydrosodée** (sérum physiologique isotonique) = **1 000 cc/ 24 h au max**
  - **Traitement anti-oedémateux**
    - **Solutés hypertoniques** => Diurèse osmotique en réanimation => **surtt AVC ischémique** ++++
      - **Mannitol IV SE :** 250 mg/kg ttes les 4 h pdt 48 h sous surveillance stricte entrées-sorties (effet rapide et transitoire)
      - **Relais aprés 48 h** par **glycérol (Glycérotone®) per os** 1 à 2 g/ kg/ j
    - **Corticoïdes : surtt pr tumeur**[Q] **; abcès** => Solumédrol IV 120 mg 2/j
    - **Diurétiques peuvent être utilisés :** acétazolamide Diamox®, Furosémide Lasilix®
    - **Barbituriques fortes doses** en dernière intention car de maniement difficile**.**

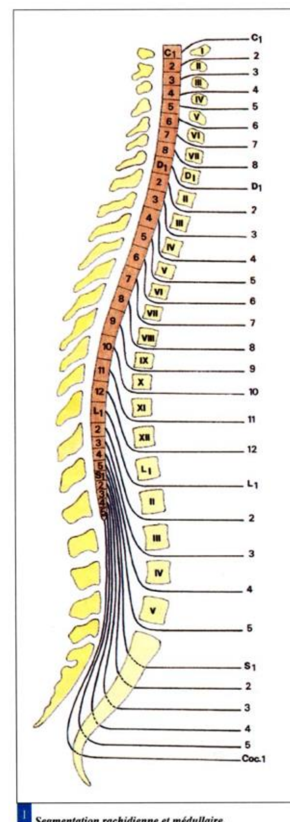
- **ETIOLOGIQUE**
  - **AntiHTA** si crise aiguë hypertensive
  - **ATB** si méningite
  - **Anticoagulation** d'une thrombophlébite cérébrale
  - **Evacuation d'un hématome**
  - **Dérivation ventriculaire externe d'une hydrocéphalie,** puis si besoin mettre en place à distance une dérivation interne
  - **Chirurgie d'une tumeur**

- **SPECIAL PR COUBES = « Surveillance d'un hydrocephale porteur d'une derivation ventriculaire interne »**
  - **De manière régulière par MT** ou **pédiatre à la recherche de signes cliniques d'HTIC**
  - **Cs neurochir 1 fois/an**
    - Mesure du PC, confrontation à la courbe du CDS
    - **ASP** 1/an pour voir la position de la sonde; si entre 2 clichés, elle n'a pas bougée => risque d'enkystement
    - **FO** ts les ans
    - Pour connaître « **son état ventriculaire** » +++ (car après dérivation les ventricules peuvent avoir toute taille et nécessité d'un repère pr dépister toute récidive) => TDM 1 à 2/an
    - **Rechercher complications**
      - Infections (méningite, septicémie, endocardite, péritonite)
      - Obstruction sur valve
      - Hématome sous dural

Source : Fiches Rev Prat, Med Line Neuro, RDP 98-99, Conf H.Jafari, QCM et Dossier Intest 2000.

Syndrome de la queue de cheval

Urgence IRM Hernie discale


Segmentation rachidienne et médullaire.

Définition

- Le Sd de la queue de cheval traduit une atteinte **pluriradiculaire** sans atteinte médullaire, au niveau du cul de sac dural au voisinage immédiat de **L2** ou **au-dessous** (les lésions en regard de la vertèbre L1 se traduisent par un Sd du cône terminal[Q]).
- Il s'agit d'un Sd faisant partie du **Sd neurogène périphérique.** Contrairement à l'atteinte médullaire qui comporte un syndrome radiculaire lésionnel, un syndrome rachidien et un Sd sous-lésionnel, le Sd de la queue de cheval se limite à un **syndrome pluriradiculaire lésionnel**.
- Mécanisme lésionnel le + svt par compression d'origine tumorale ou mécanique. Rarement de nature infiltrative, vasculaire, infectieuse.
- ***Rappel*** : La moelle se termine en regard du disque L1-L2 par le cône terminal. Elle se prolonge par le filin qui contient les racines **L2 à S5**[Q] et **2 racines coccygiennes** (11 racines) et assurent l'innervation motrice et sensitive des MI, périnée, organes génitaux.

Classification des Sd de la queue de cheval (Peron)

- Type **complet** touchant toutes les racines de **L2 à S5**.
- Type **lombo-sacré moyen** touchant **la racine L5 et les racines sacrées.**
- Type **sacré pur** où seules les **4 dernières racines sacrées** sont atteintes
- Type **unilatéral** ou **hémi-Sd de la queue de cheval**.

Diagnostic positif

- **CLINIQUE**
  - **Terrain et antécédents**
    - Causes extra-durales : Atcd de lombalgies chroniques / lumbagos, professions à risque comme maçon, agriculteur...
    - Préférentiellement les hommes vers 50-70 ans.
  - **La clinique est en fonction de l'étendue de l'atteinte, s'installe ± rapidement et associe :**
  - **Au début ; Phase prodromique algique** (Possible d'emblée)
    - Douleur le + svt monoradiculaire, vive, impulsive à la toux et aux efforts à type de sciatalgie[Q] ou de cruralgie. Faire préciser l'horaire de la dl : mécanique (ci dessus : hernie +++) ou inflammatoire (tenaces, mal calmées par les antalgiques et le repos mais soulagée par la marche : tumeur)
    - Paresthésies ds les territoires correspondants
    - Troubles sphinctériens précoces.
  - **Phase d'état apparaissant dans un délai variable en fonction de l'étiologie : « PARRADIS »**
    - **D**ouleurs radiculaires ou paresthésies uni ou bilatérales
      - svt asymétriques
      - augmentées par les changements de position et l'effort (toux, défécation)
      - Uni ou pluriradiculaires : le plus svt les fesses, les membres inférieurs, en particulier le périnée
    - **Un déficit sensitif objectif de type périphérique**
      - Anesthésie ou hypoesthésie au dessous de L2 à tous les modes : Mb infs + la « selle »
      - **A**nesthésie en selle[Q]:périnée, OGE, face interne des cuisses => perte sensation de passage des urines et matières
    - **Déficit moteur de type périphérique** :
      - **P**aralysie flasque d'1 ou 2 MI (paraplégie) => **A**myotrophie (respectant le plus souvent le quadriceps et toujours le psoas => racine L1).
      - **Abolition** de tous les **R**OT[Q]: achilléens, rotuliens + **réflexes cutanés anal, bulbo-anal, clitorido-anal, bulbocaverneux**[Q+++].
      - Les autres sont conservés : crémastérien, cutanéo-abdominaux. RCP en flexion[Q].
    - **Troubles génito sphinctériens**
      - Précoces, constants et sévères
      - **I**ncontinence[Q] ou **R**étention d'urines[Q] mais pas de mictions impérieuses[Q]. Car n'a plus cette sensibilité
      - **I**ncontinence[Q] ou **R**étention fécale = constipation opiniâtre[Q] mais pas de ténesme [Q]
      - Tbles **S**exuels : Impuissance[Q++] (érection = centre sacrée[Q]), éjaculation impossible, frigidité par insensibilité vulvovaginale
    - **Tbles trophiques** : escarres sacrées ou talons en qqs heures en cas de déficit majeur
  - **Elément essentiel du pronostic : impuissance et rétention urinaire**
  - **En cas de début brutal,** on évoque une hernie discale ou une fracture vertébrale qui sont alors une **urgence neurochir**

- **EXAMENS COMPLEMENTAIRES**
  - **1ière intention :**
    - **Rx rachis lombaire** : F + P + 3/4
    - **IRM lombaire** en coupe ***sagittale*** et ***frontale*** est l'examen de choix pour objectiver la compression radiculaire ainsi que son origine en Ø de CI. En urgence si aigüe.
    - **TDM lombaire** en ***coupe horizontale*** permet une bonne analyse des structures osseuses, il est décisif dans les sténoses du canal lombaire et les hernies.
    - **La myélographie** aux hydrosolubles et la **sacco-radiculographie** précisent le siège et les limites de la compression. Elles ne se font qu'en cas de CI à l'IRM. De préférence pas par ponction lombaire mais en cervical ou en sous occipital.
    - **ENMG** : Intérêt diagnostique d'atteinte radiculaire, précise les racines atteintes et leur degré de dénervation.
  - **2ième intention :**
    - **Bilan urodynamique** permet d'apprécier les types de troubles sphinctériens et de guider leur prise en charge.
    - **PL** peut montrer une dissociation albumino-cytologique et un blocage manométrique. Risque d'aggraver le tableau. N'est réalisé que par voie haute. Pas en lombaire.
    - **Potentiels évoqués somesthésiques** sont surtout utiles après traitement pour évaluer la récupération fonctionnelle.

- **DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE =**
  - **SQC d'apparition brutale : diagnostic sur IRM en 1ière intention et en urgence**
    - **Hernie discale lombaire**Q :
      - Cause la + fréquenteQ de compression de la queue de cheval : le **+ svt** des hernies **L2-L3** ou **L3-L4**Q (cruralgie)
      - Peut être **inaugural indolore** ou succéder à un tableau de **sciatique à répétition.**
      - **Unilatéral** sf si hernie médiane volumineuse pourra faire un tableau bilatéral.
      - Urgence chirurgicale. Le pronostic est lié au délai de temps séparant l'installation des troubles du geste chir.
    - **Métastases osseuses** rachidiennes lombaires liée
      - soit à la propagation de la tumeur dans le canal rachidien
      - soit à un effondrement de la vertèbre avec recul du mur postérieur réduisant la lumière du canal
    - **Traumatisme du rachis** avec fractures vertébrales **de L2 à S1** et **recul du mur post.**
    - **Hématome extradural rachidien**
    - **Cause vasculaire :** sujet âgé,polyvasculaire, anévrisme de l'aorte abdo rompu ou fissuré
  - **SQC d'installation rapide : diagnostic IRM ou radiculographie ou scanner moins urgent**
    - **Métastases épidurales ou osseuses :** poumons, seins, prostate
    - **Tumeur osseuse primitive :** bénigne ou maligne (rare)
    - **Neurinomes**Q **:**
      - Tumeurs les + fréquentes au niveau de la queue de cheval : localisation lombaire représente 1/3 des neurinomes intrarachidiens
      - Il se présente par des douleurs monoradiculaires pouvant simuler une sciatalgie d'origine discale, mais absence d'effort déclenchant, non-impulsivité à la toux, caractère nocturneQ, et absence d'un signe de LasègueQ.
      - Aspect caractéristique en sablier avec élargissement du trou de conjugaisonQ
      - Pronostic excellent si exérèse précoce
      - Si multiple rechercher la maladie de Recklinghausen
    - **Ependymomes** (au niveau du filum terminale)
      - 80 % des tumeurs primitives du filin terminal et du cône. Adulte ou enfant (20 % ont entre 2 et 15 ans).
      - Ils se caractérisent par la survenue soit : Sd d'HTIC, d'une HSA (lombalgie aiguë en coup de poignard).
      - On distingue 4 stades histologiques, les grades I et II sont bénins, les grades III et IV = épendymoblastomes sont malins et leur pronostic plus sombre malgré la radiothérapie et la chimiothérapie.
    - **Astrocytomes, Méningiome, Méningite carcinomateuse**
    - **Kyste épidermoïde intrarachidien,cholestéatomes**
    - **Infections :** épidurite infectieuse (:staphylocoque le plus fréquent), méningoradiculite, syphilis, maladie de Lyme, CMV et sida, sarcoïdose, zona sacré
  - **SQC progressif ou chronique**
    - **Séquelles des causes aiguës et subaiguës**
    - **Syndrome du canal lombaire étroit :**
      - Canal lombaire étroit constitutionnel, canal lombaire rétréci ++ par des remaniements arthrosiques, plus rarement lié à une maladie de Paget, une acromégalie.
      - Il se manifeste par un syndrome de claudication neurogène intermittent, douleur radiculaire, faiblesse musculaire, trouble de la sensibilité apparaissant ou s'exacerbant à la marche pour céder au repos, il en résulte une réduction du périmètre de marche.
      - A ces signes peuvent s'associer des signes permanents traduisant une souffrance radiculaire permanente.

- **Syndrome de la moelle longue** = moelle attachée : s'arrète à L3 - L4
- **Hémangiome**
- **Malformation artérioveineuse :** Elles se traduisent habituellement par une souffrance du cône terminal liée à l'hémodétournement
- **SPA, Maladie de Paget**
- **Spondylolisthésis**

Diagnostic différentiel

- **Le syndrome du cône terminal :**
  - Il associe des signes de souffrance médullaire (signes d'atteinte centrale avec signe de **Babinski**) et des signes d'atteinte segmentaire de **L1** à L3 => **Atteinte du psoas, sensibilité du pli de l'aine**
  - Au stade aigu la paralysie est flasque et les signes centraux n'apparaissent que secondairement.
- **Les polyneuropathies**
  - on ne retrouve pas d'anesthésie en selle ni de troubles sphinctériens.
- **Les polyradiculoneuropathies aiguës ou chroniques**
  - elles peuvent s'accompagner d'une légère dissociation albumino-cytologiques, mais l'évolution clinique et les examens électriques permettent de redresser le diagnostic.
- **Claudication artéritique :**
  - Douloureuse, est à distinguer de la claudication radiculaire du canal lombaire rétréci
  - Palper les pouls avec au moindre doute écho doppler des membres inférieurs.
- **Troubles génito sphinctériens d'autres origines**

Pronostic

- En cas de compression sévère prolongée voir de section des racines, on observe des déficits neurologiques irréversibles.
- Une rééducation adaptée permet le plus souvent une bonne récupération fonctionnelle, surtout la 1ière année mais pouvant se poursuivre au-delà.
- Les séquelles les plus fréquentes sont de type urinaire et génital.

Traitement

- L'objectif du traitement est de **décomprimer** le + rapidement possible afin d'empêcher le + possible les déficits neurologiques irréversibles et de soulager le patient.
- En dehors des causes infectieuses (spondylodiscite, épidurite), le ttt est presque toujours **neurochirurgical.**
  - **Laminectomie décompressive**
  - **Libération des racines**
- Le reste du traitement concerne la prévention des complications :
  - phlébites, escarres
  - prise en charge des troubles du transit
  - sondage urinaire et prévention des infections urinaires, antalgiques.
- Puis rapidement : kinésithérapie et rééducation sphinctérienne.

Source : Fiches Rev Prat, Med line de Neuro, medifac, QCM Intest 2000, 1 CCQCM

AVC

Epidémiologie

- **QQ CHIFFRES**
  - **100 000 AVC par an** : 3ième cause de décès après les cancers et les cardiopathies ischémiques
  - Incidence de **145 pr 100 000 hab.**
  - **1ière cause d'handicap en France**
  - Age moyen de survenue **: 73 ans**
  - **Mortalité :**
    - Précoce d'un AVC ischémique à 1 mois : 20%
    - Mortalité à 3 ans : 30 à 60%
  - **Récidive : Risque de récidive est de 6% / an soit 30% à 5 ans (max la 1ière année : 10%)**
- **FACTEUR DE RISQUE**
  - **Age, sexe**
  - **HTA +++**
  - **ATCD d'AIT +++**
  - **Diabète, Dyslipidémies, Obésité**
  - **Tabac**
  - **Contraceptif oestroprogestatif même minidosés**
  - **Sténose carotidienne significative**
- **TYPE D'AVC**

Ischémique : 80 %	Hémorragique : 20%
▪ Athérosclérose 40 % ▪ Cardiopathie emboligène 30 % ▪ Autres 30 %	▪ Hémorragie intracérébrale 15 % ▪ Hémorragie méningée 5 %

Etiologie des AVC ischémique (AIT et AVC)

ATHEROSCLEROSE EXTRA ET INTRACRANIENNE[Q]	CARDIOPATHIE EMBOLIGENE[Q]
Terrain : > 40 ans + FDR CV **TopoG :** Bulbe / bifurcation / siphon carotidien Origine et segment intracranien des vertébrales Crosse aortique **Clinique :** Souffle[Q] arteriel cervical incst Sd opticopyramidal[Q] (thrombose C.I.) **Doppler VDC/TC :** Sténose significative **ETO :** Plaque de la crosse > 4mm	**Terrain :** < 40 ans + cardiopathie connue, ATCD d'embolie systémique **Clinique :** palpitation, dl thoracique, souffle cardiaque, tble du rythme, embolie concomittente **Caractéristique :** Début brutal, déficit d'emblée max, ± PCI, lésions multiples ds différents territoires, volontiers **hémorragique** **2/3** territoire carotidien, **1/3** vertébro-basillaire **Etio :** ❑ FA, Flutter, Mie de l'oreillette ❑ RM[Q] >> IM, Rao calcifié, prothèse mécanique ❑ Endocardite infectieuse, Libmann-Sachs (lupus) ❑ IDM[Q] : phase aigue, thrombus mural; à distance : anévrysme VG ❑ CMDilatées, CMO, Myxome, Embolie paradoxale

DISSECTION CAROTIDIENNE (JEUNE +++)

TopoG : Extracranien+++ surtt C.I.
F.Favo: Trauma cervical[D]; anomalie arterielle ss-jacente : **DFM, Marfan, Ehler-Danlos**
S.locaux : Céphalée frontoorbitaire homolat, ClBH homolat (sympathique péricarotidien), ± acouphène, IX, XII, V
S.ischémique : Cécité monoculaire et/ou territoire sylvien surtt

AUTRES AFFECTIONS

- **Hématologique** : **1 %**
  - **Hémopathie maligne :** Polyglobulie[Q], leucémie, thrombocytémie et sd des hyperEo essentiel
  - **Paraglobulinémie :** Waldenström
  - **Hémopathie bénigne :** Drépanocytose
  - **Allergie à l'héparine, thrombophilie, Sd des APL, CIVD[Q]**
- **Angéite du SNC infectieuse** :VZV, HIV, CMV, BK, syphilis, Méningite ou endocardite bacterienne
- **Angéite du SNC inflam[Q]** : Horton, Takayashu, LEAD, PAN, GS, Behçet
- **Angéite du SNC toxique** : Cocaine
- **Autres : Dysplasie fibromusculaire, infarctus migraineux[Q], arteriopathie post-radique, contraceptif, ergot de seigle, Moya-Moya, Mie de Fabry, homocystéinurie, spasme post-rupture d'anévrysme[Q]…**

Physiopathologie

- **AVC ISCHEMIQUE**
  - **Oedème + ischémie = ramollissement cérébral**[Q] => diminution des apports en O^2 et en métabolite => **nécrose neuronale** Au stade d'oligohémie, il existe une adaptation par augmentation de l'extraction tissulaire en O^2.
  - **Existence d'un Débit Sanguin Cérébral-seuil pr laquelle l'ischémie entraine la mort neuronale.** Cepdt il existe une zone de pénombre où la chute du DSC entraine seule[ment] une souffrance neuronale réversible avec activité synaptiq abolie.
  - **Gravité et étendu dependent des systèmes anastomotiques :**
    - Polygone de Willis (A communicante ant[Q] et communicante post[Q])
    - Anastomoses extracraniennes par A.ophtalmique[Q]
    - Anastomoses corticocorticales[Q] et leptoméningées par les branches distales des A.cérébrales
  - **Méca selon étio de l'AVC**
    - Occlusion d'une artère transitoire ou prolongé selon méca thrombotique ou embolique ++++
    - Hypodébit : sténose > 70% ou lésions multiples (si transitoire : AIT avec hypoTA, vol sous clavier)
  - **Symptomatologie sera fonction de l'intensité de l'ischémie**
    - **AIT** : réversible en moins de 24 h[Q]
    - **AVC** constitué, irréversible = ramollissement cérébral évoluant sur 24 h avec aggravation secondaire possible (Hgie) et laisse des séquelles importantes.

Diagnostic topographique des accidents ischémiques

- **TERRITOIRE CAROTIDIEN**
  - **Syndrome sylvien superficiel** (artère cérébrale moyenne) :
    - Deficit unilatéral **non proportionnel** sensitivomoteur[Q] à prédominance **brachiofaciale**[Q++++]
    - **HLH**[Q+] (terr. Post)
    - **Déviation tonique de la tête et des yeux vers le côté de la lésion cérébrale :** « le patient regarde sa lésion » secondaire **à la destruction de la voie occulocéphalogyre**[D] **G** (si le patient regarde à G avec lésion à G)
    - **Tbles neuropsychologiques selon coté atteint**

Hémisphère majeur (G++)	Hémisphère mineur (D++)
Aphasie Broca[Q] **non fluente :** - Terr.ant : pied de la frontale ascendante (F3) - Dysarthrie, manque du mot, début fqt par mutisme total - Compréhension ± N **Aphasie**[Q] **de wernicke fluente** - Terr.post : carrefour pariéto-temporo-occipital - Paraphasie phonémique et verbale, jargon**aphasie** - Tble de la compréhension +++ **Apraxie idéomotrice** : - **Impossibilité de réaliser un geste non automatique et ne consistant pas à utiliser un objet (**salut militaire**)** **Apraxie idéatoire** - **Désorganisation complète des gestes élémentaires ou de leur séquence (**briquet, allumer une bougie**)** **Apraxie constructive** - **Impossibilité de conférer aux élémts graphiques des relations spatiales correctes** **Sd de Gerstmann (terr.post)** - Agnosie digitale - Acalculie, agraphie, alexie - Indistinction D/G	**Sd d'Anton-Babinski :** - **Anosognosie** - **Hemiasomatognosie**[Q] **Anosodiaphorie** **Hemi-négligence motrice** **Négligence de l'hemi espace controlat à la lésion** **± Sd confusionnel**

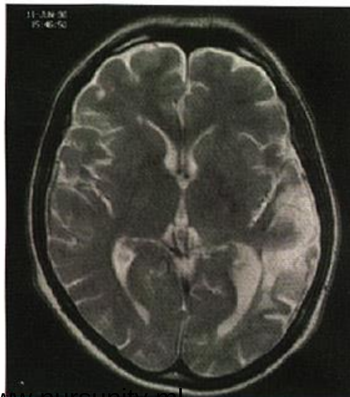

Ia

AVC sylvien superficiel G

IRM en T1 après Gado

  - **Syndrome sylvien profond :** (lésion capsule int, N (
    - Hémiplégie **TOTALE** massive (face, MS, MI) et **pro**
    - **Pas de tbles sensitif** (si + : atteinte f.sensitives Caps.
    - **Pas de HLH**
    - Si H.majeur => Aphasie de Broca
    - Si H.mineur => Anosognosie

  - **Syndrome sylvien total**
    - Hémiplégie **massive proportionnelle**
    - **Hémianesthesie ; HLH ;**
    - **Trble de cs initiaux** fqt
    - Si bilatéral : **Σ pseudo-bulbaire** (cf Q 064) : dysphag ... la mobilité de la langue sans fasciculation ni amyotrophie, rire et pleurer spasmodi ... ulaire.


Ib

Ramollissement dans le territoire de l'artère cérébrale moyenne gauche

Nursing Unity : www.nursunity.ml

- **Syndrome de l'artère cérébrale antérieure : rarement isolé**
  - **Monoparésie sensitivomotrice du MI**[Q+++] ou hémiparésie prédominant au MI / partie prox. du MS.
  - **Sd frontal** : fréquemment => incontinence urinaire, grasping.
  - Si bilatéral: tble de cs, mutisme akinétique, grasping bilat,..

- **Syndrome de l'artère choroidienne ant : rarement isolé**
  - **Hémiplégie massive proportionnelle** (bras post capsule)
  - **Hemianesthésie** incst (radiation thalamique)
  - **HLH** incst (radiation optique)
  - **Ø d'aphasie +++ : Δgstic ≠tiel avec att. sylvien profond**

- **4 types d'AIT carotidien :**
  - **Cécité monoculaire transitoire** [Q]
    - Perte brutale, unilat, par emboles ds A.ophtalmique homolat secondaire à une sténose de la carotide interne homolat, seule collatérale de la carotide interne (la cécité n'est pas secondaire à une ischémie occipitale controlat[Q]).
    - Nb : Doppler inversion du flux ds A.ophtalmiq[Q]
  - **Aphasie** [Q] (H.majeur)
  - **Déficit moteur** [Q]
    - Hémiparésie => hémiplégie totale
    - **Main isolé++ et atteinte brachiofaciale** sont très évovatrices
  - **Deficit sensitif** [Q]
    - Paresthésie => anesthésie
    - Main isolé++ et atteinte brachiofaciale sont très évovatrices
    - ± association à un déficit moteur

- **Thrombose Carotide int :**
  - **Sd opticopyramidal** (cécité monoculaire **homolat** + hémiplégie **controlat** par att.Sylvienne)[Q++++++++]
  - ± syndrome de Cl.B.H[Q]
  - ± att.cérébrale ant ou choroidienne ant.
  - **Installation par pallier successif** (en marche d'escalier) sur qq h voire qq j.!!!!

• TERRITOIRE VERTEBROBASILAIRE (10 % pr le TC, 20% pr territoire cérebelleux)

- **Syndrome de l'artère cérébrale postérieure**

Superficiel

UNILATERAL
- **HLH controlatérale + syndrome confusionnel**
- H.maj : alexie sans agraphie, anomie des couleurs
- H.min : prosopagnosie, agnosie visuelle

BILATERAL : 5%
- **Cécité corticale + anosognosie**
- **Sd de Korsakoff**
- **± Sd de Klüver-Bucy** (trbles des conduites alimentaires et sexuelles)

Profond = Sd Dejerine-Roussy (inferolat du thalamus)
- **Hemihypoesthesie controlat** (∀ sensibilité)
- **Hémiparésie controlat** modéré transitoire
- **HLH controlat**
- **DL hémicorps controlat** spontanées ou provoqués svt retardées : hyparalgésie, allodynie = **Sd thalamique**
  - Allodynie (dl stimulé par stimuli non dl)
  - Hyperalgésie (exagération pathologique d'une sensation peu dl)

5 belles pines crachent des bulles

- **Syndrome de Wallenberg : Territoire bulbaire lat : R°rétro-olivaire+++ (A. de la fossette lat du bulbe)**

- **Débute fréquemment par un gd vertige intense**[Q] **« type périphérique » avec vomissement**
- **Homolatéral :**
  - **V racine descendante** : hypoesthésie de la face dissociée thermo-algique (lésion du noyau spinal du V bulbaire et conservation du noyau principal du V pontique)
  - **IX, X, XI fasciculaires**[Q] **+/- nucléaire** : dysarthrie, dysphagie, dysphonie[Q], hoquet
  - **VIII nucléaire** : Sd vestibulaire d'allure périphérique
  - **Claude-bernard-horner**[Q] : faisceau hypothalamo-spinal
  - **Ataxie cérébelleuse** (pédoncule cérébelleux inférieur) **et syndrome cérébelleux cinétique**
- **Controlatéral :**
  - **Hémihypoesthésie dissociée thermo-algique** (faisceau spino-thalamique) respectant la face
- **Dysautonomie :**
  - Arythmies cardiaques, variabilité tensionnelle, apnées = **Sd d'Ondine** (att. de la réticulée bulbaire)

NB :
- **Syndrome alterne purement sensitif de bon pronostic**
- **Attention tble de la déglutition imposant l'arrêt immédiat de toute alimentation orale.**
- **Apparition secondaire d'un syndrome dl thalamique**[Q]

➢ Autres syndromes alternes du TC

		Signe homolat à la lésion	Signe controlat à la lésion
Pedonculaire = mésencephalique	**WEBER**	**Paralysie du III**	Hémiplégie proportionnelle ne respectant pas la face (PFC)
	CLAUDE		HemiΣ cérebelleux cinetique
	BENEDIKT		Mvt aN choréoathétosique
Protubérance[Q] = pontique	**FOVILLE** protubérantiel (sup)	**Paralysie du VI** (regarde son hémiplégie)	**Hémiplégie proportionnelle ne respectant pas la face** (PFC)
	FOVILLE protubérantiel (inf)	**Paralysie du VI + PFP**	**Hémiplégie avec respect de la face** (Ø PFC)
	MILLARD-GUBBLER[Q]	**PFP**[Q]	**Hémiplégie avec respect de la face** (Ø PFC)[Q]
Bulbaire	**Interolivaire de DEJERINE**	**Paralysie du XII**	**Hémiplégie avec respect de la face** (Ø PFC)
	WALLENBERG	Cf ci dessus	

➢ Infarctus cérébélleux (PICA et AICA)

- **PICA =** Artère cérébélleuse postéroinf collat du tronc basillaire ++++
- **AICA =** Artère cérébélleuse antéroinf collat des vertébrales
- **Présentation clinique :**
  - **Sd vestibulaire** d'allure périphérique = vomissement, nystagmus, vertige, tble équilibre
  - **Sd cérébelleux** cinétique et statique homolat
  - **Céphalées post** +++
- **NB :** Possible association d' un Wallenberg avec PICA, et d' un ClBH ± nerf cranien avec AICA
- **Grande urgence**
  - Risque +++ d'œdème ds 12-24h avec risque de compression TC et **hydrocéphale aiguë** par blocage de V4
  - **Pronostic vital en jeu, parfois dérivation en urgence**

➢ Occlusion tronc basillaire :

- Généralement => ramollissement multiples avec surtt atteintes protubérantielles et tble de la cs (cf ci dessus)
- **Cas particulier :**
  - **Infarctus bilatéral du pied de la protubérance (« Locked in Σ »)** qui associe une tétraplégie à une paralysie facio-oculo-pharyngo-laryngé. Seule la verticalité du regard est conservé. La conscience est conservée.

➢ AIT vertébro-basillaire

- **4 Signes très évocateurs**
  - **Drops attacks** : chute ss trble de Cs par perte tonus MI, le malade se relevant aussitôt
  - Deficit sensitivomoteur **bilatéral** ou **à bascule**
  - **Tble de l'équilibre** : ataxie cérébelleuse
  - **Tble visuels bilatéraux** : HLH, cécité corticale
- **D'autres ne sont évocateurs qu'en présence des précédents**
  - Vertige vrai, dysarthrie, diplopie, tble de la vigilance

• 5 SYNDROMES LACUNAIRES

- **Petits infarctus multiples profonds** (< 15mm) le + svt **asymptomatique** secondaires à l'occlusion de branches perforantes artériolaire le + svt induite par une **lipohyalinose post HTAchronique > Tabac & DS**
- **Les autre étiologies st possibles ms très rare.**
- **Evolution**
  - A court terme, généralement favorable : régression partielle ou complète en qq sem : ≠ d'un AIT.
  - A long terme évolution vers un état multi-lacunaire : **Sd pseudobulbaire + marche à petit pas + incontinence urinaire et démence vasculaire**
  - **Localisation préférentielle des lacunes** : **pied de la protubérance**[Q] **et capsule interne**[Q]

Syndrome	Caractéristique	Topographie des lacunes
Hémiplégie/parésie motrice pure	Svt proportionnel ms variable	Bras post de la capsule interne
HemiSd sensitif pur	Hémicorps chéiro-orale, paresthésie, dysesthésie	Thalamus controlat
Dysarthrie/main malhabile	± PFC, BBK homolat	Pied de la protubérance Capsule int controlat
Hémiparésie ataxique homolat		Centre ovale, couronne rayonnante, bras post C.I., pied du pont controlat
Hémiparésie+ Hémihypoesthésie		Caps int controlat

Accident vasculaire cérébral hémorragique

- **PHYSIOPATHOLOGIE**
  - **Irruption de sg dans le parenchyme cérébral causé par la rupture d'un Vx intracranien**
  - **Constitution d'un hématome avec en périphérie :** œdème + ischémie
  - Apparition d'une **HTIC** avec R d'engagement**.**
  - Possible **rupture ds les ventricules** ou ds **espaces méningées** (cf Q 228)
- **ETIOLOGIE**

HTA chronique (50%)
- **Age > 50 ans**
- HTA connue ou S d'HTA chronique (FO,HVG)
- **Hématome localisé :** NGC, capsule int, cervelet, protubérance
- **Ø d'atypie sur TDM , Ø arterioG à réaliser**

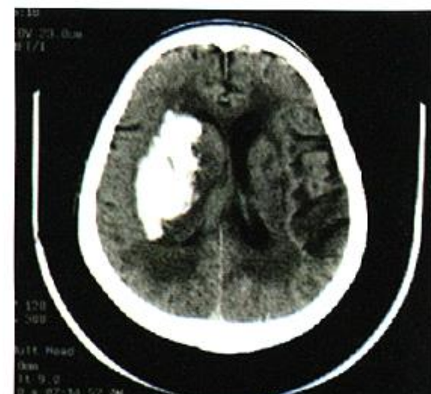
Rupture malformation vasculaire
- **Age < 50 ans**
- ATCD perso/fam de malf.vasculaire (cf229)
- **Hémorragie méningée associée**
- **Localisation** lobaire ou intraventriculaire
- **Arterio** +++ (sf pr cavernome[Q] : ARM)

Nécrose hémorragique d'une tumeur cérébrale :
- **5-10% surttT.maligne :glioblastome, méta**
- Diagnostic à suspecter dvt aggravation neuro brutale chez un sujet porteur d'une tumeur cérébrale et présence d'une zone hétérogène au sein de l'hématome.

Angiopathie amyloïde
- **5%** ± Mie d'Alzheimer => Hématome lobaire +++

Trouble de l'hémostase et coag
Angéite
Endocardite infectieuse
Etio inconnue ds 20% des cas

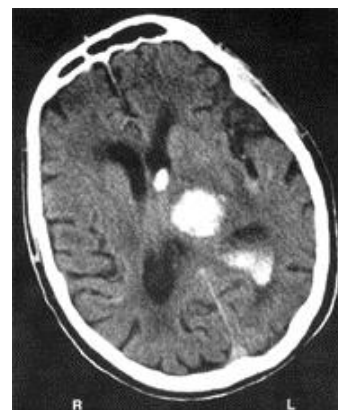
Hématome capsulothalamique Dt
- Leucoàraïose (hypoD diffuse SB)
- Lacune ds tête noyau caudé G



- **FACTEUR FAVORISANT A RECHERCHER**
  - **HTA, TABAC**
  - **AGE**
  - **INTOX ALCOOLIQUE (dossier Internat blanc Hippocrate 99)**
  - **PRISE D'ANTIAGGREGANT, ANTICOAGULANT**

Diagnostic topographique des accidents hémorragiques

- **HEMATOMES HEMISPHERIQUES (80%)**
  - **Profonds : +++ HTA**
    - **Capsulolenticulaire :** Hémiplegie controlat proportionnelle, hémianesthésie variable selon loca, déviation tête/regard vers la lésion (lés° de la voie occulocéphalogyre) ± aphasie, trouble vigilance variable.
    - **Thalamique :** Hémianesthésie controlat globale ou parfois dissociée, tble de la vigilance fqt +++.
  - **Lobaires (SB hémisphérique)**
    - **Frontal :** Sd frontal, ± hémiparésie
    - **Pariétal :** Tble sensitif ± Σ hémisphère mineur
    - **Temporal :** Quadranopsie sup + aphasie de Wernicke
    - **Occipital :** HLH, agnosie visuelle, alexie
    - **Du carrefour T-P-O :** Hémiparésie (effet de masse), tble sensitif, HLH, Aphasie de Wernicke ou anosognosie selon l'hémisphère.



AVC capsulolenticulaire G avec inondat° ventriculaire

- **HEMATOMES SOUS TENTORIAUX (20 %)**
  - **Hématome du cervelet => gde Urgence (id.)**
    - Céphalée, vomissement, ataxie cérébelleuse sans déficit sensitivomoteur
    - Rechercher **S gravité** : tble vigilance, PFP, paralysie III, IV, VI, atteinte des voies longues
  - **Hématome protubérantiel**
    - DC fqt avec quadriplégie, coma, myosis bilatéral, tble neurovégétatif
    - Si petite taille, Σ alterne possible.

CAT Diagnostique

- Le seul argument clinique en faveur de l'hémorragie est l'existence d'un Sd méningé, la certitude clinique est quasi impossible. Des céphalées +++ et des tbles de la vigilance peuvent faire suspecter un hématome. En aucun cas la gravité ne permet de trancher.
- Le TDM cérébral sans injection résout le pb Δgstic et guide le ttt immédiat => la présence d'une hyperdensité arrondie spontanément visible ± effet de masse oriente vers un hématome.

AVC Hémorragique	AVC Ischémique
Pas d'antécédent d'AIT	Antécédents d'AIT[Q]
Survenue dans la journée en pleine activité [Q] ou à l'effort	Survenue dans la nuit ou au lever
Signes d'HTIC précoces - céphalée [Q] - troubles digestifs - troubles de la vigilance	Pas de signes d'HTIC à la phase précoce
Début rapidement progressif	Début brutal, d'une seconde à l'autre
Déficit qui ne correspond pas à un territoire artériel	Déficit qui correspond à un territoire artériel
Signes méningés[Q]	Pas de signes méningés
Crise comitiale initiale ou précoce	Peu ou pas de crise comitiale à la phase aiguë
Début ictal	Peu ou pas de PCI
ATCD HTA, MAV	Signes d'une maladie athéromateuse : cardiopathie ischémique, AOMI, souffle carotidien

- **DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE**
  - **Interrogatoire**
    - **FDR personnels ou familiaux** (ATCD d'AVC, d'AIT, d'un souffle carotidien, HTA, DS, hypercholestérolémie, tabagisme, OH, cardiopathie emboligène)
    - **Dl angineuse, une dl cervicale unilat ou une céphalée unilat** (dissect° carotidienne)
    - **Prise de médicaments ou de drogues vasoC** (dérivés amphétaminiques, éphédrine, cocaïne,...), **la prise d'estroprogestatifs, d'AVK..**
  - **Examen cardiovasculaire complet**
    - Tble du rythme cardiaque
    - Souffle valvulaire fébrile (endocardite)
    - Asymétrie des pouls radiaux (dissection aortique)
    - Souffle carotidien (sténose carotidienne)
    - HypoTA transitoire
  - **Examen neurologique complet**
    - Signe de Claude Bernard-Horner (ptosis, myosis) orientera vers une dissection carotidienne ipsilatérale.
    - Recherche de S neuro focaux selon topoG arterielle ou non, la présence de tble de la cs, d'un Sd méningé …
  - **Paracliniques**
    - **Examen en 1ière intention**
      - **NFS-plaq, hémostase**,(TP, TCA, INR) **iono sg urée et créat, glycémie, enzyme cardiaque, VS**
      - **ECG**
      - **TDM cérébral en urgence non injecté** (très précoce << 6ième h)

AVC Ischémique constitué	AIT	Hématome intracérébral
Normal au début **S précoce :** - 1 : Disparition des sillons corticaux - 2 : Effet de masse (œdème) - 3 : Perte de la visibilité d'un N lenticulaire ou insula - 4 : Thrombus hyperdensité **Apparition hypoD ds territoire artériel maximale** vers 48-72h. **Argument pr origine embolique** : - Plage hyperdense au sein hypodensité (hémorragie) - Atteinte simultanée de plusieurs territoires arteriels distincts - Thrombus ds A.sylvienne **AVC lacunaire** : Hypodensité ovalaire multiple de petite taille, punctiforme	**TDM Normal**[Q] ++++	**Hyperdensité spontanée homogène arrondie** de taille et topo variable **S associés :** - Hémorragie méningée - Oedème péri lésionnel - Effet de masse - Hydrocéphalie aigue **Etio** rarement **vu** (sf si tumeur parfois) **Résorption de l'hyperdensité** en 3 sem vers une cicatrice hypodense
IRM T2 FLAIR : précoce **Nécessité de répéter TDM à distance de qq j** afin de s'assurer de l'absence de remaniement hémorragique et confirmer l'hypoD		**Cq** : Arterio, IRM précoce, bilan préop si suspicion de MAV.

- **Selon étio :**
  - **Doppler vx du cou** si suspicion dissection
  - **ETT voire ETO** si suspicion d'endocardite infectieuse, prothèse valvulaire, embolies systémiques multiples, suspicion de dissection aortique.

- **Bilan étiologique en 2ième intention selon le contexte :** (après l'urgence)
  - **Bilan FDR CV** (lipidique, glycémie à jeun, et uricémie TA,…IMC,…)
  - **Echographie-Doppler des trcs supra Aortiques** (cervicales et vertébrales) + **Doppler trans-cranien** (polygone de Willis et retentissement intracranien) : réalise ds les 48ères h si AIT, au cours de l'hospit ds les AVIC.
  - **Echo-cardiaque** (TT voire ETO : crosse Ao+++)
  - **Holter ECG**
  - **Rx Thorax**
  - **Bilan d'hémostase complet, de thrombophilie** (APL) ou **bilan immuno** selon le contexte.

  - **IRM cérébrale** indiquée en cas de :
    - ⇨ Accident vertébrobasillaire
    - ⇨ Dissection carotidienne ou vertébrale
    - ⇨ Suspicion de thrombophlébite.
  - **Artério carotidienne des 4 axes** indiquée en cas de sténose serrée opérable vue à l'échodoppler.

Evolution & Pronostic :

- **< J5**
  - **DC du à l'oedeme et ses complications :** Engagements temporal, central, cingulaire, amygdalien
- **> J7**
  - **DC du aux complications du décubitus**
- **Evolution**
  - **Décés :** immédiat 20 % à 1 mois et 50 % à 3 ans
  - **Séquelles :** 60% en conservent.
  - **Récidive :** 6% /an soit 30 % récidive à 5 ans
  - **Possible crise d'épilepsie partielle ou CGTC à distance** sur la cicatrice de l'AVC si lésion corticale

Traitement

AIC

- **Hospitalisation en USI**
- **TTT symptomatique :**
  - Si trble de cs : assurer liberté VAS (O², aspi, ± intubation) ; sonde nasoG ; sonde urinaire
  - Repos digestif ; apport hydroélectrique, vitaminique et calorique
  - Repos au lit strict
  - Position demi-assise (!), position adapté si HTIC (**Surélévation tête et tronc = 15-30°**)
  - **Prévention des complications de décubitus et de réanimation**
    - ⇨ Protecteur gastrique
    - ⇨ Prévention TVP : HBPM Lovenox 0.4 (que si absent en « curatif »)+++
    - ⇨ Kinésithérapie de mobilisation passive des Mbs paralysés[Q]
    - ⇨ Nursing[Q], soins cutanés et matelas Alternating®
  - **Contrôle tensionnel : respect HTA physiologique**
    - ⇨ Protocole **Loxen®** Nicardipine en IVSE (1mg/h) si **TA > 230/130**
    - ⇨ Baisse de TA doit être progressive et modérée.
  - **Stabilisation cardiaque** : ttt antiarythmique, ttt d'une Ins.card.

- **Ttt antithrombotique NON SYSTEMATIQUE**[Q]
  - **Il ne se conçoit qu'après avoir éliminé un processus hémorragique au TDM**
  - **Pas de consensus :** le **ttt anticoagulant possède ses indications et ses CI**.
  - **Si celui-ci, n'est pas indiqué** : ttt **anti-agrégant plaquettaire** (Aspégic® 250 mg ; clopidogrel Plavix® en 2ième intention)
    - **CI aux anticoagulants ds l'AVCI**
      - ⇨ Tble de vigilance, déficit massif
      - ⇨ Hypodensité nette précoce et étendue au TDM (surtt si O. embolique)
      - ⇨ Oedème majeur
      - ⇨ Infarctus hémorragique
      - ⇨ CI habituelles des anticoagulants
    - **Indications**
      - ⇨ 1 : Suspicion **mécanisme embolique** cardiaque
      - ⇨ **2 : Dissection des A. cérébrales** (carotides ou vertébrales) : R embolique à partir de la poche de dissection.
      - ⇨ **3 : Infarctus en cours d'aggravation** (refaire TDM pr s'assurer Ø transformation)
    - **Traitement :**
      - ⇨ **Héparine IV SE : 500 UI/Kg/j** => TCA entre 1.5 et 2 x témoin (surv TCA et plaq)
- **Ttt anti-œdémateux cérébraux :** (Mesure non validé) **si HTIC +++**
  - **Agent hyperosmolaire : Mannitol en IVL ± relais par Glycérol per os**
  - **Mesures associées :** Position, antipyrétique, oxygène, restriction hydrosodée +/- diurétiques +/- barbituriques

- **Ttt préventif des récidives**
  - **Si lié à l'athérosclérose :**
    - **Lutte contre FDR CV**
    - **Antiagrégant plaquettaire au lg cours : Aspirine en 1ière intention, Clopidogrel en 2ième intention** (légèrement + efficace que l'aspirine, moins d'effet secondaire que la ticlopidine, coût ++++)
    - **Endarteriectomie carotidienne => indiquée si :**
      - A l'arterio : **lésion unique et accessible avec sténose > 70% et bon lit d'aval**
      - Peu de séquelles neuro
      - Pas de lésion ischémique multiples
      - Pas de CI générale à l'anesthésie
  - **Si lié à une cardiopathie embolique**
    - **Réduction d'une arythmie cardiaque sous anticoag efficace**
    - **Correction d'une valvulopathie**
    - En attendant ou si impossible : ttt par AVK
  - **Si lié à une dissection carotidienne**
    - Ttt par **AVK pdt 3 mois**, avec réalisation d'une **arterio à 3 mois**.
    - Si persistance du sac anévrysmal : poursuite des AVK/antiagrégant.
- **A la sortie :**
  - **Rééducation en centre adaptée**
  - **Soutien Ψ**
  - **100%**

AIT

- **Hospitalisation en Neuro** (en USI si AIT répété : Σ de menace)
- **Surveillance**
- **TDM + ECG + Bio**
- **Ttt antithrombotique :**
  - Si anticoagulant indiqué (à la phase aiguë < 24 h ; AIC ? AIT ?) ; en donner.
  - **Indication particulière si Sd de menace**.
  - Pr H.Jafari, ttt antithrombotique est poursuivi au moins jusqu'aux résultats des explorations complémentaires.
  - **Si non indiqué ou CI** : antiagrégant
- **Ttt préventif** (cf ci dessus)

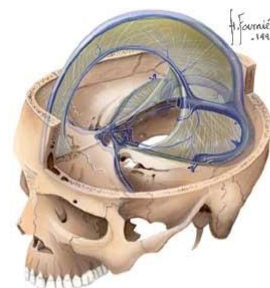
LACUNES CEREBRALES

- **A la phase A :**
  - **Seulement rééducation et ttt Σ ; les anticoagulants st CI**
- **Prévention des récidives :**
  - **Antiagrégant, contrôle strict de la TA +++ et du Diabète.**

HEMATOME IP

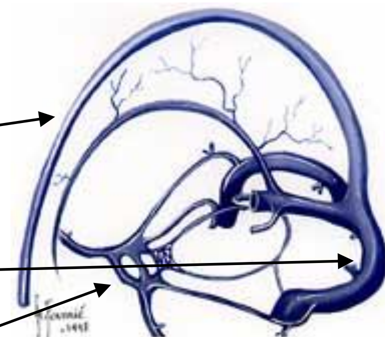
- **Ttt médical :**
  - **Idem sf :**
    - Pas d'anticoag
    - Mannitol, antiépileptique … => ttt d'une HTIC
- **Ttt chirurgical :**
  - **Une minorité st chirurgicaux**
  - **Evacuation en U :** si aggravation progressive, exceptionnelle
  - **Cure d'une malfo. Vasculaire (cf Q 229) => le + svt MAV, cure par radio interventionnelle : embolisation**
  - **Si hematome cérebelleux :** Evacuation de l'hematome et derivation ventriculaire **externe**

Thrombophlébite cérébrale



- **PHYSIOPATH :**
  - **Thrombose des sinus veineux et/ou des veines cérébrales pouvant être responsable d'un infarctus cérébral.**
  - **Caractéristiques :**
    - Volontiers hémorragique
    - TopoG corticale / sous corticale différent d'un territoire arteriel systématisé
    - Pronostic favorable : mortalité < 10% et séquelle < 20%

- **DIAGNOSTIC CLINIQUE**
  - **Installation subaigue mais svt < 48 h**
  - **Fièvre**
  - **HTIC**
  - **Crises comitiales partielles ou généralisées =>** typiquement : motrice hémicorporelle
  - **S neuro focaux**
    - **Sd du sinus longitudinal sup +++++**
      - ➪ **Hémiplégie initiale** => **déficit moteur bilat simultané ou à bascule** (svt que MI)
    - **Sd du sinus latéral G**
      - ➪ **Aphasie et quadranopsie**
      - ➪ **Etiologie spécifique**
        - Mastoïdite aigue[Q] sur OMA
    - **Sd du sinus caverneux**
      - ➪ **Chémosis + exophtalmie + ophtalmoplégie douloureuse avec atteinte des N. oculomoteurs**
      - ➪ Etiologie spécifique :
        - Ethmoidite aigue[Q] de l'enfant, sinusite maxillaire aigue[Q]
        - Staphylococcie maligne de la face[Q] (furoncle)



- **PARACLINIQUE**
  - **TDM cérébral sans et avec PDC**
    - **Hyperdensité spontanée** de la veine thrombosée (rare)
    - **S du Delta :** Aspect de triangle **vide** du SLS après injection PDC
    - **HypoD de l'infarctus sans topoG arterielle** parfois hyperdensité en son sein (remaniement hémorragique)
    - Oedème cérébral (bilat si SLS)
    - Ventricule : RAS
  - **IRM / ARM**
    - **Hypersignal** au niveau de la veine thrombosée ± infarctus
  - **PL :**
    - Augmentation de la pression d'ouverture (évocateur du diagnostic si absence d'effet de masse sur le TDM)
  - **ArterioG (Tps Veineux)**
    - Opacification incomplète ou absente des sinus et veines corticales thrombosés.

- **ETIOLOGIE**
  - **Générales :**
    - Postopératoire
    - Post partum, oestroprogestatif
    - Mie de système (dont Behçet)
    - Tble hématologique : CIVD, APL, drépanocytose, thrombophilie
  - **Infection locoR :** extension à partir de l'oreille interne, mastoïdite, sinus maxillaire, furoncle de la face
  - **Méningite bacterienne**

- **TRAITEMENT**
  - **Ttt Σ : antiépiléptique, anti HTIC**
  - **Ttt anticoag : HNF => AVK pour au moins 3 mois. Même si composante hémorragique.**
  - **TTT étiologique**

Référence : Conférence Nice 1997, conf Jafari, MedLine TTT, Neuro et Intermed, Dossier Estem

Hémorragie méningée non traumatique Q229

Le scanner cérébral est l'examen roi. « Tout anévrisme qui a saigné resaignera » HSA = 5 % maladies vasculaires cérébrales

Diagnostic

- **DIAGNOSTIC POSITIF**

➢ Forme typique d'hémorragie méningée pure de l'adulte jeune

- **Clinique = Céphalées + photophobie + syndrome méningé + troubles de la vigilance**
  - **Terrain :** Sujet jeune quelque soit l'étiologie : 50 % ont moins de 55 ans
  - **Facteur de risque d'HSA** quelque soit l'étiologie : Tabac et contraception orale
  - **Facteur de risque de rupture d'une malformation vasculaire :** HTA chronique ou poussée
  - **Eléments déclenchants :** Ds 1/3 des cas : effort[Q] (toux, défécation, rapport sexuel, effort de soulèvement)
  - **Sd méningé**[Q]
    - Céphalée de survenue très brutale[Q++++], d'un instant à l'autre et d'emblée maximale (constant), comme un coup de poignard, « coup de tonnerre dans un ciel serrein », très violente et persistante (inconstant)
    - Nausées, vomissements en jet et photo-phonophobie associés précocement
    - Raideur méningée clinique avec signe de Kernig et Brudzinski
      - Kernig = Résistance à l'extension complète des jambes ++
      - Brudzinski = Flexion des hanches et genoux qd on fléchie la nuque passivement
  - **Trble de la vigilance** très variable : **le + svt marqué** mais légère obnubilation[Q] avec agitation possible
  - **S neurologique**
    - **Sans valeur localisatrice** le + svt [Q]
      - ROT vifs, BBK bilatéral
      - HTIC : tble vigilance, paralysie du VI, anomalie du FO
    - **S de focalistion** essentiellement secondaire à l'hématome intraparenchymateux secondaire à l'HSA.
      - Anévrisme de la term. de la carotide interne au niveau de la naissance de la communicante posterieure ds le sinus caverneux[Q]: paralysie du III[Q+] extrinsèque et/ou intrinsèque[Q] => tableau d'ophtalmoplégie douloureuse.
      - Anévrisme de la communicante anterieure : paraparésie, mutisme et Sd frontal
      - Anévrisme au niveau de la bifurcation de la cérébrale moyenne : Hémiparésie, HLH ± aphasie
  - **S végétatifs fréquents**
    - Brady ou tachycardie, S vasomoteurs
    - Polypnée
    - Instabilité tensionnelle, TA très élevée même chez un patient normotendu
    - Fébricule[Q] 38,5° C retardée (12 à 24 h + tard[Q])
  - Généralement aucun antécédent, ms notion d'un épisode identique survenu qqs jours + tôt renforce la suspicion diagnostique (hémorragie méningée a minima = épistaxis méningé)

- **Bilan à réaliser en urgence**
  - **Bilan préop « standard » :** possible hyperglycémie « de stress », hyponatrémie par SiADH fréquente, trouble de la repolarisation diffus sur l'ECG témoigne d'une atteinte sévère.
  - **TDM cérébral**[Q] sans injection de produit de contraste **en URGENCE**
    - Hyperdensité spontanée des espaces s/s-arachnoïdiens effaçant sillons cortic, remplissant les citernes de la base du crâne + vallées sylviennes
    - Régresse en qqs j.
    - Anévrisme rarement spontanément visible mais topographie de l'hémorragie peut orienter vers une localisation anévrismale (vallée sylvienne pr un anévrisme sylvien, scissure interhémisphérique pr un anévrisme de la communicante antérieure)
    - Recherche complication précoce :
      - ***Hémorragie cérébrale***[Q] intraparenchymateuse
      - ***Innondation ventriculaire***[Q]
      - ***Hydrocéphalie aiguë***[Q] (caillot intraV bloquant écoule[ment] du LCR)
    - Recherche complication ± tardive :
      - ***Hypodensité***[Q] tardive sur spasme arteriel
      - ***Récidive***[Q] hémorragique
    - TDM cérébral normal devant céphalée brutale n'élimine pas le diagnostic d'hémorragie méningée (épistaxis méningée, 2 à 3 j après le saignement) => si tableau évocateur d'hémorragie méningée + TDM normal -> PL
    - IRM peut détecter l'hémorragie méningée (séq écho de gradient) ms difficile à obtenir en urgence
  - **FO** : normal le + svt, parfois hémorragies péripapillaires ou un oedème



- **PL** : n'est indiquée que si le scanner cérébral est normal
  - Si très précoce, sa normalité n'élimine pas hgie méningée (-> pr certains, PL se fait 12 h + tard)
  - Liquide hypertendu et uniformément rouge ds les 3 tubes et ne coagule pas (si on laisse le tube de côté, sang sédimente, ms en secouant le tube, le liquide reprend son aspect hémorragique initial)
  - Si l'hémorragie date de plusieurs jours, liquide est xanthochromique.
- **Artériographie** conventionnelle par voie fémorale **des 4 axes cervicaux** à visée **étio**[Q] **(**et non pas pr diagnostiquer l'HSA) dans un **délai de 48 h au max** (en l'absence de CI à la chir)
- L'angiographie par résonance magnétique **(ARM)** peut être utile dans des cas sélectionnés

Épistaxis méningée = Hgie méningée avec signes a minima[Q+++]

- Céphalées peuvent être peu intenses, négligées, parfois rapportées à une maladie intercurrente mais possède le même caractère brutal et inhabituelle.
- Les céphalées peuvent avoir disparu => remplacées par rachialgies ou sciatalgies
- Formes souvent méconnues => risque de re-saignement
- Même bilan et ont le même caractère d'urgence que la forme classique
  - TDM souvent normal
  - PL : liquide xantochromique ou liquide clair (=> recherche de pigments de bilirubine ds LCR)

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Face à une hémorragie méningée apparemment spontanée

- TC passé inaperçu ? => recherche impact (palpation du crâne, examen des tissus sous-cutanés lors du scanner)
- La certitude quant à l'origine traumatique de l'hgie méningée permet de ne pas faire d'artériographie

Face à une céphalée brutale

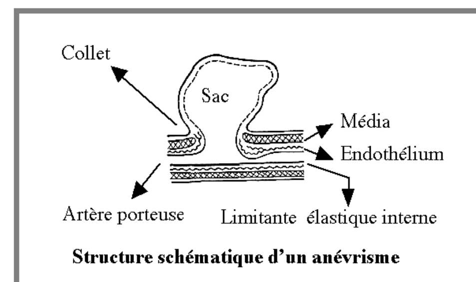
- Toute céphalée brutale, et même régressive, doit faire évoquer en priorité une hémorragie méningée.
- Autres causes graves de céphalées brutales
  - **Thrombophlébite cérébrale** : Céphalée brutale inhabituelle avec ou sans hémorragie méningée => IRM si doute
  - **Céphalées « médicales »** : ***migraine*** (installation rapide en qques minutes, n'est pas d'emblée maximale, marche migraineuse), ***céphalées coïtales*** (caractère répétitif ds mêmes circonstances)

Face à un liquide hémorragique : PL traumatique => liquide coagule et s'éclaircit au fil des tubes

Etiologie

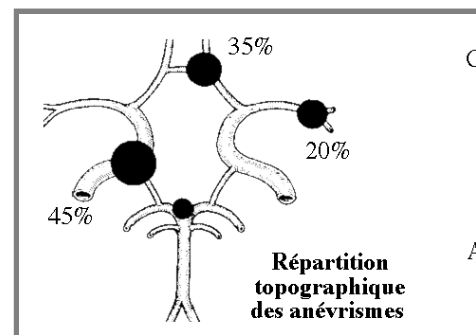
RUPTURE D'ANEVRISME ARTERIEL

Anatomopathologie



- Dilatation sacciforme de la paroi d'une artère : collet (où s'arrêtent musculeuse et LEI => hernie) + sac (intima + adventice[Q] seulement => paroi la + mince au fond du sac => là où hgie se produit)
- Diamètre de l'anévrisme : qq mm => 2,5 cm
  - si > 2,5 cm : anévrisme géant (le + svt révélé par compression de voisinage)
  - Si 0,7 cm : risque de rupture important

Topographie



- **95** % territoire carotidien[Q], **5** % territoire vertébro-basilaire[Q]
- Sièges les + fréq sur le polygone de Willis[Q] :
  - Terminaison Carotide Int. à la naissance de la communicante post[Q] : **45%**
  - Jonction entre A. communicante anterieure et l'A cérébrale ant : **35 %**
  - bifurcation de l'artère cérébrale moyenne : **20%**
  - Terminaison du tronc basillaire : **5%**
- Ds **20** % des cas : anévrismes multiples[Q] => bilan artério des 4 axes si HSA

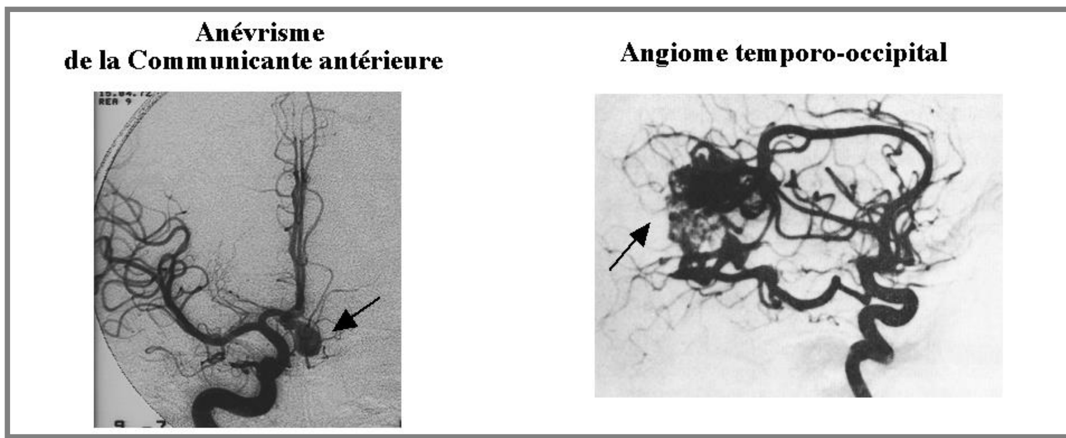
Épidémiologie

- Anévrisme = **80** % des malformations vasculaires
- **1 %** de la pop est porteur d'un anévrisme d'une artère cérébrale, ½ saignera
- **20 à 30 %** des ruptures anévrismales sont d'emblée mortelles
- Age le plus fréquent de la rupture est de **30 à 60 ans , un peu + svt des femmes**
- **F.congénitaux**[Q] (Mies tissu élastique, polykystose rénale, anévrismes familiaux multiples, coarctation Ao) + **f. acquis**

Circonstance de découverte

- Rupture de l'anévrisme => HSA pure ou, si hémorragie + abondante (en général au cours d'une récidive) => hémorragie cérébro-méningée.
- Généralement latents jusqu'à la survenue de celle-ci.
- Rarement : ischémie cérébrale ou compression des struct de voisinage
  - anévr. carotidiens intracaverneux[Q] , oculomoteurs[Q] et sympathique péricarotidien
  - anévr. carotido-ophtalmiques infraclinoïdiens (nf optique) ou supraclinoïdiens[Q] (chiasma optique)
- Bilan d'une affect° connue pr favoriser anévrismes (ci dessus) ou découverte fortuite sur un examen radiologique.

- **Artériographie**[Q+++] **-> image d'addition réalisant une dilatation sacculaire localisée de l'artère**




Artériographie mettant en évidence un anévrisme de la face postérieure de la carotide (A) et de l'extrémité du tronc basilaire (B).

• RUPTURE DE MAV CEREBRALE (OU ANGIOME)

- **Anatomopathologie**
  - MAV = multiples communications anormales entre plusieurs artères afférentes et une ou plusieurs veines de drainage, sans interposition de réseau capillaire => avec le temps, calibre des A. afférentes et des veines de drainage augmente, veines deviennent sinueuses et A. afférentes peuvent devenir le siège d'anévrismes d'hyper-débit => hémorragies.
  - **70**% des MAV vont se rompre . Certaines peuvent rester asymptomatique.
- **Topographie**
  - **90 %** st supratentorielles, généralement superficielles avec enfoncement en coin dans parenchyme cérébral
- **Épidémiologie**
  - Chez l'adulte, MAV + rares que anévrismes. Svt sujet + jeune entre **20** et **40** ans
  - Chez l'enfant : cause la + fréquente des hémorragies cérébrales ou cérébroméningées
- **Pathogénie :** <u>Congénitale</u> (dès la naissance) avec augmentation de la masse vasculaire lentement avec le tps
- **Clinique**
  - Plutôt des **hgies cérébrales ou cérébro-méningées d 'emblée**, exceptionnellement **hgies méningées pures**
  - **Recherche des signes anterieurs de MAV non rompues**
  - Symptomatique avant la rupture contrairement aux anévrysmes dans 50 % des cas
    - Céphalée[Q] pseudo-migraineuse à type d'hémicranie fixe « non alternante[Q] »
    - Souffle intracranien perçu par le patient[Q] et audible au stéthoscope
    - Rechercher angiome cutanée et /ou rétiniens associés exceptionnel
    - Atcd d'épilepsie partielle ou généralisée (30%)
    - Déficit neuro brutal ou progressif (**compression** ou **ischémie sur vol vasculaire**)
- **Imagerie**
  - **TDM sans injection** : En sus des signes d'HSA vu précédemment, on peut retrouver des hyperdensités liées à la présence de **calcifications** séquellaires[Q] d'Hgie anterieures.
  - **TDM avec injection** : Aspect serpigineux (à distance de l'HSA?) => Cavernome non vu sur TDM cérébral, que IRM[Q]
  - **IRM** +++ : met évidence les veines de drainage + peloton vasculaire anormal
  - **Artério <u>hyper-sélective</u>** : précise mieux afférences A, drainage V et peloton vasculaire anormal (cf ci dessus)

• RECAPITULATIF DES ETIOLOGIES D'HSA

- **Rupture d'une malformation vasculaire**
  - **Anévrysme sacculaire : 50 %**
  - **Malformation arterioveineuse ou angiome : 5%**
  - **Fistules arterioveineuses <u>durales</u> :** Shunts directs entre artères et veines situés dans l'épaisseur de la dure-mère avec risque d'HSA important seulement si drainage dans une veine corticale, surtt si ectasie veineuse (rare)
  - **Dissection arterielle intra-cranienne** : Surtt au niveau de l'artère vertébrale et du tronc basilaire (rare)
  - **MAV intramédullaires cervicales** (rare) à rechercher si négativité du bilan + début par cervicalgie + Atcd de « torticolis » ds l'enfance. => IRM medullaire
  - **Thrombophlébite centrale** peuvent se compliquer d'HSA. Difficile car c'est un diagnostic différentiel et change radicalement la conduite à tenir (anticoagulation nécessaire)
- **Angiopathie hypertensive 15%**
- **Autres** (Exceptionnellement) **5%**
  - Coagulopathie[Q] (tjrs rechercher autre étio), Anévrismes mycotiques (sur endocardite bactérienne ou aspergillaire) , abus de cocaïne, drépanocytose de l'enfant, apoplexie hypophysaire, certaines vascularites, Hgie intratumorale (gliome, métastases), Infarctus hémorragique
- **Pas d'étiologie : 20%**

- **HEMORRAGIES MENINGEES A BILAN NEGATIF (15 – 20 %)**

  - **Anévrisme non vu**
    - **Causes** : Anévrismes oblitérés par un caillot[Q] à la phase aiguë, mauvaise qualité technique de l'angiographie, vasospasme[Q] masquant l'anévrisme, micro-anévrisme (anévrisme cryptique) trop petit pour être visible, oblitération d'un anévrisme par la compression d'un hématome adjacent[Q]
    - **CAT** : Répéter angiographie cérébrale le cas échéant (notamment si récidive du saignement => 2ième angiographie entre 2 et 3 sem + tard), associer les examens (artériographie + IRM)

  - **Hgies méningées __péri-mésencéphaliques__ pures** (**2/3** des hgies méningées **ss cause évidente**)
    - Point de départ du saignement situé juste en avant du mésencéphale (pédoncules cérébraux) => sang prédomine ds la citerne périmésencéphalique sans extension aux vallées sylviennes, diffusion ds partie post des cornes ventriculaires possible, mais sans extension intraparenchymateuse.
    - En général, peu grave, évolution favorable, **récidives très rares**, même à long terme
    - 5 % des hémorragies méningées périmésencéphaliques pures st dues à un **anévrisme de la circulation post** => **arteriographie nécessaire, mais si de qualité satisfaisante et négative, il n'est pas nécessaire de la répéter**.

Evolution : « Tout anévrisme qui a saigné resaignera »

Mortalité = 30 %

- **COMPLICATIONS AIGUËS**

La __récidive hémorragique__[Q] et les __complications ischémiques__[Q] dominent le pronostic d'un anévrisme rompu.
C'est par rapport à ces 2 risques que se détermine la stratégie thérapeutique.

  - **Récidive hémorragique**[Q]
    - **70 %** des anévrismes saignent à nouveau dt 50 % ds la 1ière sem suivant la rupture, pic de fréquence entre **__J0__ et __J2__**. Risque de saignement diminue au-delà du 1ier mois.
    - Récidive est svt **+ grave** que l'accident initial : **hgie cérébroméningée** et non hgie méningée pure
    - **Clinique** : Signes d'hémorragie méningée + troubles de vigilance et déficit neurologique focal
    - **TDM** : **Hémorragie lobaire** : hyperdensité spontanée intraparenchymateuse (HIP)
    - **Gravité** de la récidive explique l'intérêt d'un **ttt précoce** de la malformation si l'état du patient le permet.

  - **Spasme artériel[Q] et ischémie cérébrale[Q]**
    - **Vasospasme** : Atteinte de la paroi artérielle[Q] (liée à la dégradat° du caillot[Q] dans espaces sous-arachnoïdiens[Q]) entraînant un rétrécissement du diamètre interne du vaisseau => risque d'infarctus cérébral[Q] svt grave
    - Apparaît **ds 50%** des ruptures d'anévrysmes de façon retardée vers **5e-6e j** (quasiment jamais[Q] < 48 h[Q]) et va pouvoir persister jusqu'à 15 jours.
    - **Asympto** ou **réapparition** céphalées / hyperthermie / altération de la vigilance / signes neuro focaux déficitaires
    - **__Doppler Trans Cranien__**[Q] est l'examen de choix pour le dépistage du vasospasme : augmentation de la vitesse de circulation ds l'Artère spasmée.
    - **Ischémie retardée** secondaire au vasospame peut laisser de lourdes séquelles physiques et surtout neuropsychologiq ; mise en évidence en TDM ou mieux en IRM
    - **Pas de spasme sur une malformation arterioveineuse rompue !!!**

  - **Hydrocéphalie aiguë**
    - Blocage de la circulation du LCR au niveau des citernes de la base
    - Troubles de vigilance d'installation rapide => TDM
    - Ttt = mise en place urgente d'un **drainage ventriculaire externe**

  - **Œdème cérébral**

  - **Hyponatrémie** (SiADH) +++

  - **Complications aspécifiques de réanimation**

- **COMPLICATIONS TARDIVES**

  - **Nouveau saignement**

  - **Hydrocéphalie à pression normale**[Q]
    - Plusieurs semaines ou plusieurs mois après l'hémorragie initiale
    - Démence progressive à symptomato frontale[Q] prédominante avec màpp[Q] et tbles des conduites sphinctériennes[Q]

  - **Epilepsie**

  - **Séquelles neuropsychiques:**déficit moteur, aphasie, amnésie, bradypsychie, Sd frontal, épilepsie : **25% des survivants**

  - **Sd frontal** surtout après chirurgie des anévrismes de la communicante antérieure **(de mauvais pronostic)**

Traitement (HP)

- **TRAITEMENT MEDICAL**

➢ **Objectif :** prévenir, et traiter le cas échéant, le vasospasme et l'ischémie retardée

- **Hospitalisation en urgence en neurochir** (transfert médicalisé par un externe un peu stressé…)
- **Conditionnement :** Repos strict à l'abri de toute stimulation, VVP, scope TA ± SNG et IOT si tble cs
- **Apports hydriques modérées :** Risque de SiADH, HTIC associé mais aussi possible vomissements importants. Maintien de la volémie et de la pression artérielle (hypovolémie favorise le vasospasme et ses conséquences)

➢ **Ttt symptomatique**

- **Antalgique** non salicylés
- **Antihypertenseur** si besoin : maintenir une TA aux alentours de **150-160** mmHg : Loxen 1 mg/h à la SE
- **Lutte contre l'HTIC**
  - Restriction hydrique, lutte contre facteur d'HTIC : constipation, toux, rétention urinaire, …
  - Eviter hyperthermie et hypercapnie : ventilation assistée si nécessaire
  - ± ttt osmotique si besoin : Mannitol IV relais Glycerotone®
- **ANTISPASME ARTERIEL**
  - Inhibiteur calcique : Nimodipine **NIMOTOP** (« Nîmes au top … ») per os en ttt préventif pdt au moins 2 semaines après ttt étiologique, ou en curatif en IVSE sous contrôle de la TA : 1 à 2 mg/h
- **Anticomitial préventif** si hématome associé : Rivotril®
- **Prevention complication de réa** (dt l'ulcère de stress et en oubliant les HBPM)

- **TRAITEMENT DE LA MALFORMATION VASCULAIRE**

➢ **Dans les anévrismes**

- En général, **ttt précoce**, dans les 48[ières] h suivant l'hémorragie d'autant plus qu'il existe un **hématome compressif** => urgence . Ttt différé si patient âgé ou état grave ou spasme
- **2 méthodes**
  - **Ttt neurochir de référence** : par abord direct et mise en place sous microscope d'un clip au niveau du collet
  - **Radiologie interventionnelle** : embolisation à l'aide de **spirale** de platines (« coils »)
- **Choix du ttt** :
  - Décision multidisciplinaire en fction de angio-architecture (taille respective du sac et du collet, proximité de branche collatérales)
  - **Chirurgie** préférable si **hématome compressif**, + svt réalisée ds localisations **sylviennes** et **carotidiennes**
  - **Embolisation** généralement + appropriée si anévrisme de la **<u>communicante antérieure</u>** ou de l'extrémité du **<u>tronc basilaire</u>** quand collet étroit
- **Résultats**
  - **80 %** de bons résultats et 5 % de décès si grades **I à III** de Hunt et Hess
  - **< 10%** de bons résultats et 25 % de décès si grades **IV et V**
- Ttes formes confondues, **1/3** des survivants garde un certain degré de dépendance, et parmi les **2/3** qui sont indépendants, certains gardent des séquelles, en particulier cognitives, qui altèrent leur qualité de vie.

➢ **Dans les malformations artério-veineuses**

- Pronostic vital <u>meilleur</u> que dans les anévrismes, mais pronostic fonctionnel <u>moins bon</u>
- Récidives précoces rares, plusieurs méthodes dispo : décision multidisciplinaire
  - **Embolisation** le + svt
  - **Radiochirurgie stéréotaxique** d'emblée ou après embolisation, qd nidus de la MAV est de petite taille
  - **Chirurgie** si hématome à évacuer, + rarement pour traiter la MAV
  - **Abstention** : **solution la + appropriée qd angiome volumineux**

Prévention (HP)

- Possible qd non révélée par une hémorragie méningée .
- Dépistage anévrismes : angioRM du polygone de Willis, pour angiomes : IRM
- Indication thérapeutique en fonction de 3 éléments : risque spontané lié à la malformation, risque lié au traitement et espérance de vie
- Risque hémorragique lié à un anévrisme
  - **< 10 mm** = 0,05 % par an si le patient n'a jamais fait d'hémorragie méningée
    0,5 % par an s'il a déjà présenté une hémorragie méningée à partir d'un autre anévrisme
  - **> 10 mm** = 1 % par an

Classification de Hunt et Ness

- **GRADE I :** Sd méningé
- **GRADE II :** Sd méningé intense isolé sans signes focaux (sauf éventuellement un déficit d'un nerf cranien)
- **GRADE III :**Tbles modérés de la conscience (confusion, somnolence) et/ou signes focaux frutres
- **GRADE IV :**Tbles sévères de la conscience (stupeur) et/ou tbles neurovégétatifs et/ou déficit neurologique focal franc
- **GRADE V :** Coma profond, décérébration sévère, apparence moribonde

Source *: Fiches Rev Prat, Rev Prat 2001, QCM Intest 2002, MedLine de Neuro, Medifac, MedLine de Tttiq.*

Sclérose en plaques

Q 230

épidémiologie, physiopathologie, diagnostic, évolution

*Démyélinisation, Femme, NORB, PEV et PES/IRM/PL, **dissémination des lésions ds tps et espace**, Évolution par poussées*

Epidémiologie

- Prévalence en France : **50 cas pour 100 000 habitants**
- Prédominance **féminine** : 60 %
- **Entre 20-40 ans** [Q] : 70 %
- Plus fréquente **en pays tempéré froid** [Q] (100 cas pr 100 000 ds le nord de la France) surtt race caucasoïdes, rare en zone tropicale [Q]
- Forme familiale rare, ATCD familial de SEP augmente le risque d'être atteint : RR x 5 à 10 entre frère et soeur
- Antigéne **HLA** [Q] **A3 B7 surtt DR2 : RR x 4**

Physiopath

- **Sur le plan anatomopathologique**
  - **Plaques de démyéliminisation**
    - Qu'au niveau du **SNC** (myéline produite par oligodendrocyte) → Substance blanche
    - Localisé préférentiellement au niv des zones riches en myéline et au contact du LCR : **SB périventriculaire, centre ovale, Nerf optique, TC, Moelle Epinière.**
  - **Sur le plan microscopique => 3 phases**
    - **Inflammation :** infiltrat mononucléé périvasculaire (centrée sur veinule de la SB [Q])
    - **Démyélinisation** : dissociation myélino-axonale avec destruction de la myéline par les macrophages
    - **Remyélinisation ± complète selon degré d'évolutivité de la Mie avec gliose astrocytaire réactionnelle**
  - Coexistence de plaques d'âges différents de façon diffuse ds SNC et de taille variable très évocatrice.
- **Sur le plan physiologique**
  - Symptomatologie clinique résulte de **perturbation de la conduction nerveuse** au niveau du SNC = gd polymorphisme.
  - Par contre de nbses plaques st asymptomatiques (zones muettes)
  - **Respect de l'axone + remyélinisation** permettent la réversibilité ds un 1[ier] tps ; puis des **lésions axonales irréversibles** peuvent se constituer.
  - Les phénomènes paroxystiq brefs st liés à des phénomènes de mb (**blocs de conduction**) et non à la démyélinisation. Ils st aggravés par la chaleur et l'acidose (Phénomène d'Uhthoff = réapparition de symptômes ayant déjà existé au cours d'une poussée antérieure lors d'une exposition à la chaleur, durée courte, ne correspond pas à une poussée de la maladie)
- **Sur le plan étiologique**
  - **Virales :** rougeole, EBV, rétrovirus dt virus du groupe **Herpès HHV6** … pas de preuve formelle ; tx d'Ac antivirus élevé
  - **Environnementales :** surtt durant l'enfance (0 à 15 ans)
  - **Auto-immunité spécifique SB du SNC**: I. humorale (Ig polyclonales) et cellulaire (↑ T activés et ↓ T suppresseur)
  - **Prédisposition génétique :** Formes familiales, frère/sœur et grpe HLA

Diagnostic

- **ELEMENTS MAJEURS DU DIAGNOSTIC DE SEP : DISSEMINATION DS LE TPS ET DS L'ESPACE DES LESIONS**

Signes positifs	Signes négatifs
Signes positifs : ⇨ **Age de début** entre 20 et 40 ans ⇨ Individualiser **au moins 2 lésions distinctes du SNC** ds l'HDLM ou l'examen clinique du patient ⇨ Atteinte **prédominante de la SB** du SNC ⇨ Notion de premières poussées **spontanément régressives** ⇨ **L'évolution** est caractérisée par l'une des 2 modalités : ○ **Survenue de 2 poussées (>= 24 heures) séparées** par un intervalle de temps **d'au moins 1 mois** ○ **Evolution progressive** des symptômes et signes **sur au moins 6 mois**. ⇨ **LCR = Ptn < 1g/L , Lymphocytose < 50, Hypergamma > 12%** ⇨ **IRM +++**	**Signes négatifs :** ⇨ Absence d'autre affection pouvant expliquer les symptômes et signes **Signes remettant en cause le diagnostic** ⇨ Atteinte du **SNP** ⇨ Présence d'un **Sd extrapyramidal** ⇨ **Aphasie** ⇨ **Absence d'atteinte des voies optiques ou des sphincters** après plusieurs années d'évolution ⇨ Plus de **50 éléments/mm³** ds LCR ⇨ Plus de **1 g/L** de protides ds LCR.

- **6 TABLEAUX CLINIQUES INAUGURAUX ET AUTRES SIGNES DE SEP**
  - Le % indiqué correspond aux % des S inauguraux ; Plus d' 1/3 des patients st polysymptomatiques dès le début.
- **1 Syndrome pyramidal : 40 %**
  - **Intensité variable** : claudication intermittente médullaire [Q] jusqu'à l'état grabataire.
  - **TopoG variable** selon le siège de la lésion : paraparésie [Q] /plégie > monoparésie/.. > hémiparasie/… > quadriparésie/…
  - Atteinte est + volontiers spastique que déficitaire
  - Atteinte fréquente à lg terme : **80 % des SEP**.
  - BBK, ROT vifs et abolition des réflexes cutanés abdo **persistent svt** même lorsque le déficit a complètement régressé
- **2 NORB** [Q] **unilatérale** [Q] **: 25 %**
  - Atteinte des **fibres maculaires** (diurne, couleurs, discriminatives) du nerf optique
  - **Quasi constante** (svt infraclinique, seuls PEV st altérés)
    - **Dl orbitaire et périorbitaire** accentuée à la mobilisation de l'œil
    - **BAV rapide et sévère** d'un œil après la phase douloureuse
    - **Si incomplète : Dyschromatopsie d'axe Rouge-Vert + scotome central au CV**
  - **FO normal** à la phase aigue, apparition secondaire d'une **pâleur papillaire** témoin de l'atrophie optique séquellaire .

- **Régression de la symptomatologie sur qq sem** malgré l'atrophie séquellaire.
- **Anomalies pupillaires possibles** : **S d'Argyll-Robertson** (anisocorie, abolition RPM, conservation accomodation convergence), **S de Marcus-Gunn** (mydriase paradoxale à l'éclairement œil patho liée à la levée RPM consensuel par éclairement de l'œil sain controlat)

3 Tbles sensitifs surtt subjectifs : 20 %

- Par lésions des cordons post [Q] de la ME ou des fx lemniscaux médians du TC
- **Signes subjectifs** fqt parfois caractéristiques :
  - **Paresthésies** à type de picotements ou fourmillements, sensations d'enserrement ou de constrictions [Q], de ruisselement d'eau sur le corps, de toile d'arraignée, de peau cartonnée [Q] …
  - **Dysesthésie de contact**
  - **S de Lhermitte** [Q] (sensation de décharge électrique brève déclenchée par la flexion de la nuque, descendant le lg du dos et des Mbs Infs).
- **Tbles objectifs :**
  - **Pallesthésie et sens de posit°** st touchées en 1er ; **sensibilité thermoalgique** (spinothalamiq) est **svt épargnée**.

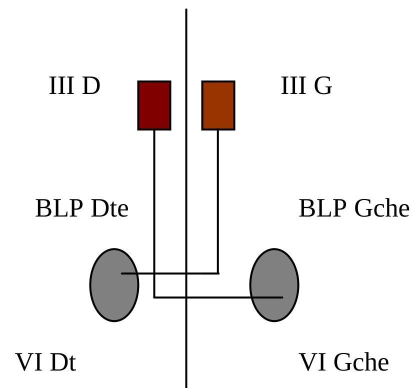
4 Diplopie [Q] : 5 à 10%

- **Par atteinte N.occulomoteurs** ds leur trajet intraaxial
  - **Par atteinte du VI** (diplopie horizontale, homonyme max en dhs; tête tournée du côté atteint, strabisme convergent)
  - **Par atteinte du III** (moins fréqte, Ptosis, paralysie de l'add – élévation – abaissement, divergence de l'œil, III intrinsèque jamais lésé)
- **Par lésion de la Bandelette Longitudinale Post (ds FRAA) → ophtalmoplégie internucléaire** [Q]**:** 1ière cause de diplopie
  - **Svt bilatérale**
  - Elle associe dans le regard latéral **une lenteur de l'adduction** et **un nystagmus ataxique de l'œil en abduction**.
  - Formes sévères = il existe une limitation de l'adduction avec une diplopie horizontale à la lecture**.**
  - **La convergence est conservée.**

Ophtalmoplégie internucléaire Dte = OIN

Mvt rapide de saccade horizontale de la D vers la G permettant de visualiser le ralentissement de l'adduction de l'œil droit.





5 Tble de l'équilibre : 5 à 10 %

- **Sd cérébelleux statique ou cinétique** et/ou **Sd vestibulaire de type central**

6 Tbles sphincteriens et sexuels : 5 %

- **Quasi constant** après 10 ans d'évolution.
- **Mictions impérieuses, pollakiurie, dysurie** avec mauvaise vidange à l'origine d'un RPM.
- Tardivement **Sd de rétention urinaire** (miction par regorgement, infections urinaires récidivantes, retentissement haut)
- **Impuissance**[Q] **et frigidité**

Tbles psychiques

- **Thymiques** : **dépression** >> état d'euphorie paradoxale (svt tardif) [Q]
- **Tbles intellectuels** : tble de l'attention, mémorisation → **démence de type sous corticale**

Autres atteintes du TC : autres que l'OIN

- **V : Névralgie symptomatique du V** [Q] (Q 235)
- **VII : Paralysie faciale de type Périphérique !! :** Plaque protubérantielle sur le trajet intra-axial (long) des fibres du VII
- **VIII : Sd vestibulaire de type central** (dysharmonieux) avec séquelle à type de nystagmus même si ataxie et vertige ont disparu , **rarement surdité** [Q], par contre PEA svt altérés.
- **IX, X, XI : Sd pseudobulbaire** (lésion bilat des fx géniculés) : dysarthrie et tble de la déglutition

Tbles neurologiques paroxystiques

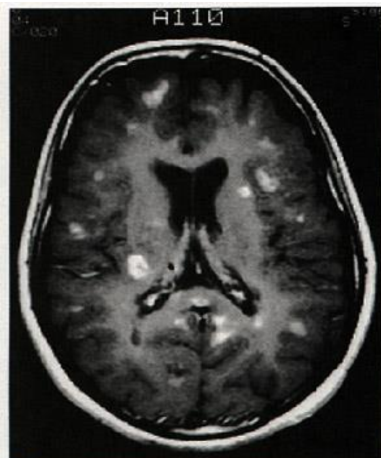
- Très brefs (qq sec ou qq min), plusieurs fois par jours, volontiers déclenchés par chaleur (été, fièvre)
- Contractures toniques d'un hémicorps, dysarthrie, douleurs paroxystiques (Lhermitte, névralgie symptomatiq du V)
- Sensibles à la carbamazepine (Tegretol)

Asthénie +++

Epilepsies = le + svt partielles, plaques juxtacorticales, sensibles au ttt

- **Examens complementaires**
  - **Bio standard**
    - **Normale** : VS normale Q → pas de Sd inflammatoire
  - **LCR**Q
    - **Protéinorrachie augmentée** mais **< 1g/L** Q.
    - **Hypergammaglobulinorrachie évocatrice** Q
      - > 12% Q de la protéinorrachie
      - Répartition oligoclonale Q
      - Due à une synthèse intratéchale d'Ig G Q
    - **Lymphocytose modérée** Q **< 50 elmts/mm³** Q, qq plasmocytes et macrophages
    - **Normale** ds 40 % des cas
  - **IRM (examen de 1ière intention)**

IRM cérébral en T1 après gado
Nbres lésions prenant le contraste ds SB encéphalique = plaque jeune



IRM cérébral en T2
Volumineuses lésions en hypersignal localisées ds la SB dt plusieurs autour des VLat



⇨ **Dissociation anatomoclinique**
- **Plus de plaques que ne le laisserait prévoir la clinique**
- Plaques visualisées rarement symptomatiques
- La plaque reponsable de la poussée n'est vue que 2 fois sur 3.

⇨ **Caractéristiques des plaques :**
- **Plaques disséminées ds SB** : en périV et ds fosse post surtt, ds moelle
- **T1** : **hyposignal prenant le Gado** en cas de plaques jeunes (< 3 mois)
- **T2 : Hypersignal spontanée**
- Lésions non spécifiques +++

⇨ **Bonne corrélation entre l'évolutivité clinique et la prise de contraste par Gadolinium**

⇨ **3 éléments en faveur de la SEP** :
- Hypersignaux SB
- Sus et sous tentoriels
- Contigus aux ventricules

⇨ **Elimine d'autres diagnostics différentiels**

  - **TDM**
    - **TDM normale** ou
    - **Plaques récentes hypodenses** prenant le contraste et **anciennes sans prise de contraste**
    - Plus d'intérêt dans le diagnostic => supplantée par l'IRM
  - **Potentiels évoqués**
    - Surtt **visuels**Q **et somesthésiques** (auditifs et moteurs), rarement normaux
    - **Augmentation de latence distale centrale** cad des réponses corticales
    - **Allongement de l'onde P100 (?)**
    - Montre la multifocalité des lésions, svt lésions asymptomatiques Q.
  - **Autres**
    - FOQ, CVQ, ECBU, Bilan urodynamique + cystomanométrie + Echo Rénale (mesure RPM, ht appareil)
    - Bilan préthérapeutique d'une corticothérapie
    - Eliminer certains diagnostics différentiels : sérologie HIV, Lyme, TPHA VDRL, HTLV 1

Diagnostics différentiels

- **Devant forme monofocale**
  - **NORB** : compression du II (méningiome, adénome hypophysaire, anévrysme), gliome du II, toxique (OH-tabac, éthambutol, chloroquine), Mie de Leber
  - **Atteinte médullaire** : CML, angiomes médullaires, SLA, Sclérose Combinée de la Moelle (Biermer), Syringomyélie, HTLV1
  - **Fosse post** : Tumeur, anomalie de la charnière cervico-occipitale, méningite basillaire (BK, Listeria)
- **Devant forme multifocale**
  - **Mie de système avec atteinte neuro** : Vascularite (PAN, LEAD, APL), Sarcoïdose, GS, Behçet → lésion ds SG, Atteinte extra neurologique
  - **Infectieuses neurotropes :** VIH, Mie de Lyme, Neurosyphilis, HTLV 1
  - **Autres Mie démyelinisantes : Panencéphalite sclérosante subaigue** (post rougeole), **Leucoencéphalite multifocale progressive** (Papovavirus JC sur immunodépréssion), **Encéphalomyélite aigue disséminée** (post virus ou vaccin), **Leucodystrophie** (neurolipidose familiale)
  - **Autres :** Lymphome multifocal, Mitochondriopathie (Mie de LEBER), GW + NORB chez un OH chronique

Evolution et pronostic

- 5 FORMES EVOLUTIVES
  - **L'évolution de la Mie est imprévisible, un même malade peut avoir au cours de sa maladie plusieurs formes évolutives :**
    - **Forme rémittente** : **80 %** : première poussée avec récupération totale svt passée inaperçue ou non diagnostiquée suivie de nbreuses poussées augmentant en durée, avec une régression de plus en plus partielle et des intervalles de rémition plus réduits.
    - **Forme progressive** : **20 %** : Progression lente d'emblée sans poussée.
    - **Forme mixte** : Progréssion lente, invalidité progréssive, compliquée de poussées.
    - **Forme bénigne** : 10 à 20% → Première poussée brutale, peu ou pas de nouvelles poussées (1 ts les 4 ans ou +), pas d'invalidité résiduelle.
    - **Forme sévère** : < 5 %, démence sous corticale très précoce, DC rapide
  - **QQ délais :**
    - Tbles de la marche (ataxo-spasmodisque) en 6 ans
    - Fauteuil roulant en 20 ans
    - Décés par infections urinaires, complications du décubitus en 40 ans en moy.
- FACTEURS PRONOSTIQUES
  - **Bon pronostic**
    - Début par une névrite optique rétrobulbaire ou par des paresthésies
    - Forme rémittente
    - Délai long entre les 2 premières poussées
  - **Mauvais pronostic**
    - Début par des signes moteurs ou cérébelleux
    - Déterioration intellectuelle
    - Age de début supérieur à 40 ans
    - Evolution progressive
    - Faible intervalle entre 2 premières poussées
  - **Absence d'effet**
    - Sexe
    - Grossesse : **par contre le post partum favorise les poussées**
    - Nombre de poussées
    - Vaccinations et infections (cf + bas)

Traitement (HP)

- CONSEILS HYGIENODIETETIQUES
  - Eviter **surmenage, stress, efforts physiques** importants
  - Eviter **la chaleur**[Q]**,** conseiller les bains froids
  - Régime normal si pas de corticoide
  - **Eviter stimulation immunitaire** : **vaccins vivants st CI**, les autres vaccins à distance. Vaccin pr HBV est CI si ATCD de SEP ou d'épisode neuro évocateur d'une démyélinisation, ds les autres cas études bénéfices-risques.
- PRISE EN CHARGE SOCIALE
  - Reclassement professionnel et prise en charge à 100%
  - Aide médicosociale
- TTT D'UNE POUSSEE
  - **Repos, arrêt de travail**
  - Rechercher une infection (urinaire) et lutter contre la fièvre
  - Si pas d'amélioration en qq j → **Bolus de 1,5 g de Methylprednisolone** [Q] IVL sur 2 h à raison de 3 bolus [Q] en 5 jours
  - **Pas de corticotttie orale au lg cours**
  - Elle permet seulement de **réduire la durée de la poussée** (pas d'effet sur autres poussées et evolutivité de la Mie)
- PRISE EN CHARGE PSYCHOLOGIQUE
- KINESITHERAPIE
  - Lutte contre spasticité, rétraction tendineuse, mauvaise posture
- TTT SYMPTOMATIQUE
  - **Asthénie** : **Mantadix Amantadine** → agoniste dopaminergique
  - **Antispastique :**
    - **Baclofène** Liorésal® → agoniste gabaergique CI si épilepsie ou myasthénie
    - **Dantrolène** Dantrium® → CI si IHC ou myasthénie, surveiller transa
  - **Ttt des trbles urinaires**
    - **Selon résultats urodynamique** : anticholinergiques (véssie instable mictions imperieuses), alpha bloquants (dyssynergie vésicosphincterienne – dysurie)
    - **Prévention Inf Urinaires** (hydratation et diurèse suffisante, acidification par vitC, ECBU, Autosondage vésical)
  - **Ttt antidépresseur si besoin**
  - **Carbamazepine Tegretol** : action sur **manifestations paroxystiques.**
- AVENIR THERAPEUTIQUE (STADE PROTOCOLE)
  - **Ttt de fond** (si 2 poussées en moins de 3 ans) : **Immunosupresseur** (Imurel® ++) ou **Interféron Béta** qui semble etre très éfficace (forme rémittente = ↓ 30 % poussées) = indications limitées, coût +++, surv rapprochées, CI si dépression.

Source : Fiches Rev Prat, Intermed Neuro, Med Line neuro et RDP Janvier 2000, Conf JAFARI, QCM INTEST 2000

Mie de Parkinson idiopathique Q231

Dégénérescence Dopamine Tremblement Akinésie Rigidité L dopa

Physiopathologie

- **Le système extrapyramidal contrôle les activités spontanées et automatiques par l'intermédiaire des NGC.**
- **Dégénérescence chronique bilatérale de la voie nigrostriée[Q] d'origine inconnue**
  - Dépigmentat° + perte neuronale massive au niveau de la pars compacta du locus niger[Q] (LN dans pédoncules cérébraux[Q])
  - Présence de **corps de LEWY** spécifique (inclusion intracytoplasmique éosinophile ds les neurones restants du L.N.)
- **Raréfaction des terminaisons dopaminergiques striatales :**
  - => chute importante concentration en dopamine ds le Striatum[Q] et le Locus Niger[Q]
  - => chute massive de la transmission dopaminergique nigro-striatale (nb = striatum = Putamen + N.caudé)
  - => levée de l'inhibition sur le striatum => hyperactivité striatale cholinergique via un interneurone à Ach.
  - => L'hyperactivité striatale active le neurone GABAergique striatum-pallidum et induit une inhibition GABAergique du pallidum.
- **NB : Ttes les formations pigmentées st atteintes.**

Diagnostic clinique +++

- **EPIDEMIO :**
  - Fréquence des Sd parkinsoniens : **1 / 400** =1,5% des + de 65 ans
  - **90 %** des Sd parkinsoniens
  - S/R = 1
  - Age moyen : **55 ans** (40 – 70 ans)

Tremblement de repos[Q]
- **Lent et régulier** (4-7 cycles/ sec)[Q]
- **De repos** mais peut persister **dans l'attitude**[Q]
- **Diminué lors des mvts volontaires**[Q], **du sommeil**[Q]
- **Augmenté** par les efforts de concentration (calcul mental) émotion[Q] , stress
- **Prédomine aux extremités** (mains[Q] pied)
- **Respect du chef/cou**[Q] ms possible au niv de la bouche[Q] /menton
- Svt **très précoce** [Q] et **unilat/ou aΣ** [Q] au début

Akinésie
- **Lenteur et rareté des gestes** (sans réel déficit)
- Prédominant sur mvt automatiques
- Variable ds le tps
- Possibilité d'hyperkinésie paradoxale émotionnelle[Q]
- Mvt alternatif, rapide et fin mal réalisé [Q](adiadococinésie) [Q]
- **La marche :**
  - ⇨ Marche à petit pas
  - ⇨ Perte du ballant des bras[Q]
  - ⇨ Retard au demarrage, pietinement[Q], festination[Q]
  - ⇨ Blocage au demi tour ou obstacle virtuel >> réel
- **Le visage**
  - ⇨ Seul les yeux bougent[Q], rareté du clignement [Q]
  - ⇨ Visage figé[Q] amimique, inexpressif
- **Ecriture et parole**
  - ⇨ **Micrographie**[Q] (fin de phrase) = modif précoce
  - ⇨ Dysarthrie monotone[Q], voix faible

Hypertonie extrapyramidale
- **Rigidité plastique** [Q] en tuyau de plomb
- Cédant par à-coups successifs : **roue dentée** [Q]
- Augmenté par manœuvre de **Froment**[Q]
- Persiste au décubitus (S de l'oreiller)
- **Attitude générale en flexion**
- Exagération des réflexes de posture[Q] (saillie des tendons lors de l'étirements passif)

Tbles vegetatifs
- Hypersialorrhée
- Hypersudation
- Hyperséborrhée
- HypoTA orthostatique
- Pollakiurie et RPM

Tbles psychiatriques
- Humeur dépréssive +++ (50%)
- Lenteur d'idéation
- ± démence parfois

Tbles sensitifs subjectifs isolés

Chutes [Q] (stades tardifs)

- **TRIADE EXTRAPYRAMIDALE : AUTRES SIGNES + INCONSTANTS**

- **ROT** parfois vif
- **Réflexe nasopalpébral inépuisable**[Q]
- **Reflexe palmomentonnier** parfois
- Ø Σ pyramidal [Q]
- Ø Σ cérébélleux
- Ø tble oculomoteurs
- Ø deficit S.M.
- Ø chutes précoces[Q]
- Ø dysautonomie
- Pas de déterioration intellectuelle

- **A L'EXAMEN CLINIQUE**

Pas d'ex complémentaire +++

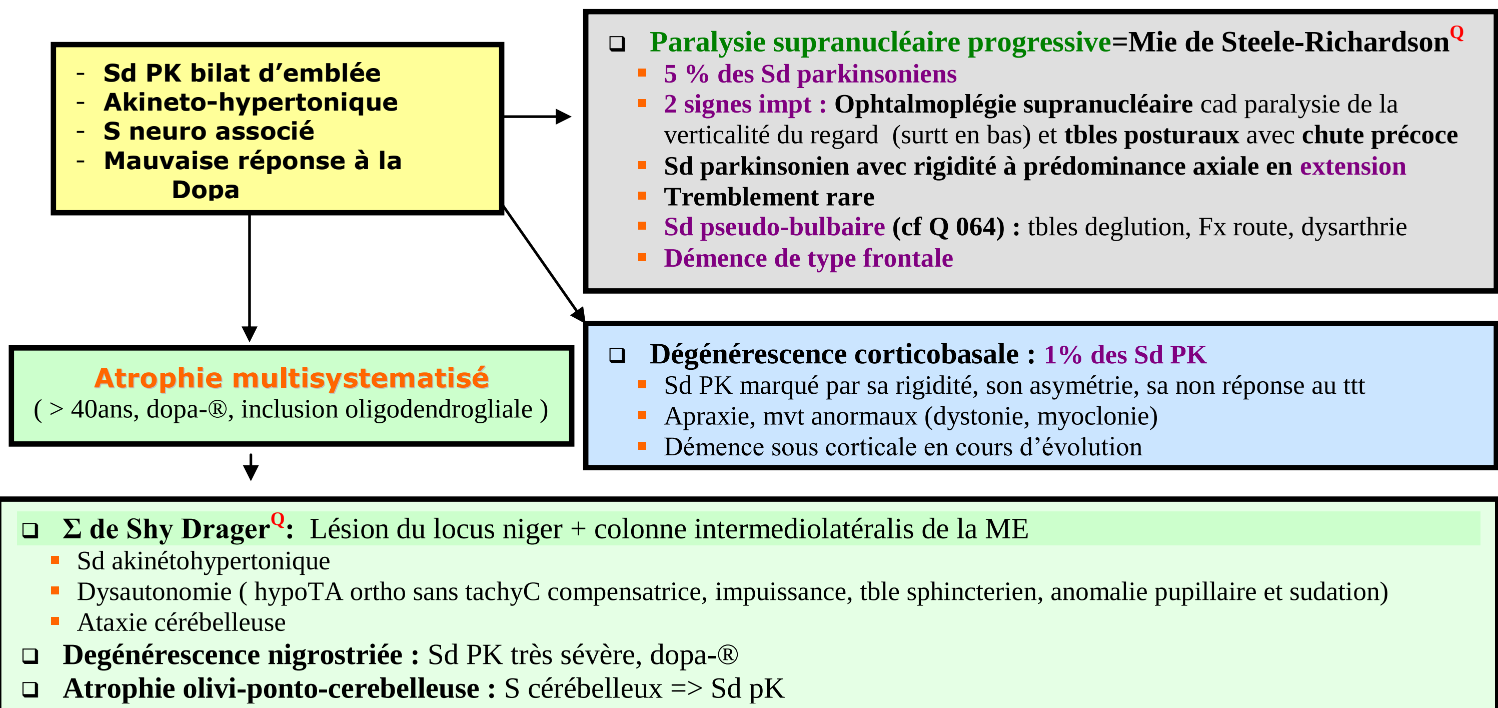
(Parfois nécessaire pr éliminer un diagnostic différentiel)

Arguments en faveur Mie de PK devant un Sd parkinsonien

- **Tblemt de repos + bradykinésie + rigidité + début asymétrique + sensibilité à la L-Dopa + pas de signes atypiques => VPP = 90% pr diagnostic de MPI**
  - **Pas de cause décelable** (en particulier, pas de ttt par NL)
  - Apparition & aggravation **très lentement progressive**
  - Présence d'un **tremblement** de repos des extrémites
  - **Asymétrie** : début habituellement unilat et l'asymétrie persiste au crs de l'évolution
  - Caractère **isolé** sur le plan neuro
  - Précocement, **pas** de **détérioration intellectuelle ni de chutes**
  - Sensibilité à la **lévodopa** : c'est un critère +++ : amélioration sous L-dopa (ou agoniste dopaminergique) est franche et prolongée.

Autres syndromes parkinsoniens

- **NEUROLEPTIQUES** [Q]
  - **Recherche systematique** (Attention aux NL « cachés »)
    - Anti-émétisant (Primpéran®[D], Vogalène®)
    - Hypnotiques (Noctran)
    - AntiH1 (Theralène®[D])
    - Inhibiteurs de bouffée de chaleur (Agréal®)
  - **Ds les 3 mois après début du ttt**
  - **Non doso-dpdt**
  - **Quelquesoit le NL+++**
  - **Méca :** par blocage des récepteurs post synaptiques dopaminergiques[Q] . L-Dopa ne le corrige dc pas .
  - **Forme bilat, symétrique , akinéto-hypertonique**[Q]
  - Réversible à l'arrêt[Q] et sensible aux anticholinergiques[Q]
- **INTOXICATION :**
  - **Intox au CO** [Q] **:** Ds le cas d'un Sd post-intervallaire[Q] au décours d'un coma le + svt
  - **Intox au MPTP :** pseudo-héroïne **(ersatz)**
  - **Intox au Manganèse**[Q]
- **MIE DE WILSON :**
  - Surtt chez le sujet jeune, dépôt de Cu hépatolenticulaire.
  - **Cirrhose + Sd PK + Mvt aN +Tble Ψ et intellectuel + A.péricornéen Kayser-Fleisher +Facies sardonique .**
  - Cuprémie ↓ , cuprurie ↑ , ↓ céruloplasmine => ttt par D-Penicillamine TROLOVOL® (chélateur)
- **TRAUMATIQUES :**
  - HSD chronique bilatéral
  - Encéphalite traumatique des Boxeurs
- **TUMORALES :**
  - Tumeur frontale ou du 3ième ventricule, tumeurs septales
- **AUTRES MIE NEURODEGENERATIVE : => MOYEN MNEMOTECHNIQUE : SHE- STILL- AT- DEJEUNER**



Evolution

- **Elle a été profondément modifiéé par la dopathérapie. L'effet sur la mortalité a été démontré** [ANAES 2000].
- **Troubles moteurs :**
  - **« Lune de miel » :** Pdt **3-6 ans**, contrôle par le ttt des trbles parkinsoniens et permet une reprise de vie normale .
  - **« DECLIN MOTEUR » :** favorisant tardivement l'apparition de chute .
    - **Réapparition du syndrome parkinsonien :**
      - Augmentation du ttt avec possibilité d'échappement tardif à prédominance **axiale** .
    - **Apparition de fluctuations akinétiques ⇒ VARIATION [DOPA]**
      - **Akinésies de fin de dose** : diminution de la durée d'action d'une prise de lévodopa. C'est la réapparition progressive des S parkinsoniens, avant la prise suivante, qui met fin au phénomène.
      - **Akinésies paradoxales** : 30 min à 1 h après la prise
      - **Akinésies paroxystiques** : Acces soudain d'akinesie figeant le patient sur place
      - **Akinésies " circadiennes "** : Akinésie à heure fixe
      - **Phénomènes " on-off "** : + rares, + tardifs. C'est la **réapparition brutale** des S parkinsoniens **sans horaire fixe** pendant plusieurs dizaines de min, voire plusieurs h. Ils se terminent aussi de façon brutale .
    - **Mouvements anormaux. ⇒ INDUITS PAR LA LEVODOPA**[Q] **: S de surdosage en L-Dopa**
      - **Dyskinésie surtt buccofaciales**[Q]
      - **Dystonie**[Q] **(pieds et orteils)** (± tronc, racine des mbs) : soit de ½ de dose (surdosage), soit de début/fin de dose .
- **Troubles psychiques :**
  - **Confusion mentale**[Q] : + fqtes (ttt, détérioration ss jacente, variation de dose)
  - **Hallucinat°**[Q]: le + svt visuelles, critiquées ou non angoissantes, à prédominance nocturnes et secondaire au ttt
  - **Démence tardive rare** (15-20 % des PK) : Augmentation du ralentissement intellectuel et des troubles cognitifs, des trbles de la mémoire, et svt des hallucinations/idées délirantes. Par contre : pas de syndrome aphaso-apraxo-agnosique .
  - **Démence à corps de Lewy :** Il semblerait qu'une atteinte corticale (présence de corps de Lewy) soit présente en +, responsable d'une **démence** de type frontale + **hallucination** fqte + évolution **fluctuante**.
  - **Dépression : ≈ 50%** des PK font une dépréssion .
  - **Anxiété fqte**

Traitement

- **ACTIVER LA TRANSMISSION DOPAMINERGIQUE NIGRO-STRIATALE :**
  - **Administrer un précurseur**[Q] **de la Dopa :** L-Dopa ± inhibiteur décarboxylase périph
  - **Stimuler directement les récepteurs dopaminergiques :** Agoniste dopaminergique[Q]
  - **Inhiber la dégradation de la dopamine par la MAO/COMT :** Sélégéline/ Entacapone
  - **Diminuer l'hyperactivation cholinergique du striatum :** Anticholinergique [Q]
- **MEDICAMENTS ANTIPARKINSONIENS :**
- **L Dopa** [Q] **:**
  - **Modopar** (+ Carbidopa : IDCP) LP ou non
  - **Sinemet** (+ Bensérazide : IDCP) LP ou non
  - **Augmentation de façon progressive associée au Dompéridone** Motilium® **en cas de nausées**
    - **Bilan prétttiq :**
      - Examen cutanée, cardioV, ophtalmo
      - NFS-plaq
      - ECG, RP
      - ± FOGD si atcd d'UGD .
    - **CI**
      - **Trbles psychiques graves, confusion, IDM récent, tble rythme, GFA, NL**
      - (UGD évolutif, mélanome malin= pas sur Vidal)
    - **ES :**
      - Nausée, vomissement, diarrhée et constipation =digestifs[Q]
      - HypoTA[Q]
      - Tble du rythme
      - Hallucinations , Sd confusionnel[Q] , dyskinésie et dystonie[Q]
      - Pancytopénie
  - L'IDCP : **Diminue l'effet périph** [Q] **et améliore [L-dopa]** [Q] **ds le SNC car ne passe pas la BHE.**

- **Agonistes dopaminergiques :**
  - **Dopergine®** Lisuride
  - **Parlodel ®** Bromocriptine
  - **Requip ®** Ropinirole
  - **Apokinon ®** (Apomorphine)en **SC** de gde rapidité d'action : mets fin au blocage : phénomène ON-OFF

  → **Durée d'action + longue**
  Moins de mvts anormaux involontaires
  Autres ES idem : digestifs et psychiatriques
  Efficacité moindre que la L-Dopa

  - **Amantadine (Mantadix®)** Agoniste dopa + action anticholinergique
  - **Piribédil (Trivastal®) :** Agoniste dopaminergique mineur
- **Anticholinergiques de synthèse :**
  - **Artane®**[Q] Trihexyphénydile
  - **Akineton Retard®** Biperidene
  - **Actif sur le tremblement**[Q]**, peu sur l'akinésie**[Q]
  - **CI :** GFA, Hypertrophie prostatique, cardiopathie décompensé [Q]
  - **ES :** utilisation limité car très confusogène (< 70ans) [Q] , myosis [Q], secheresse buccale [Q],…
- **Inhibiteur de la dégradation de la dopamine ds la fente synaptique**
  - **IMAO B** **Déprényl®** Selégéline : il prolonge la transmission dopaminergique
  - **Inhibiteur de la Catéchol-O-Méthyltransférase** : Entacapone **Comtan®** : **+ efficace que les IMAO B** .
- **! ! Règles ! !**
  - Tous ces médicaments doivent etre administrés **à faible dose** puis **augmentés progressivement**
  - A **ne jamais arrêter de facon brutale** : rebond de l'akinésie.

- **THERAPEUTIQUES D'APPOINT :**
  - **Soutien Ψ**
  - **Association**
  - **Prise en charge à 100%**
  - **Reclassement professionnel, visite de pre-reprise, COTOREP**
  - **Orthophonie , Kinésithérapie, mesure ergonomique**

- **INDICATIONS :**
  - **Forme non invalidante: Absence de retentissement moteur : Ø ttt** ou Déprényl® / Comtan® seul
  - **Forme peu invalidante :**
    - **Tremblement prédominant** : **Anticholinergique** (Artane®), **Trivastal**® selon âge
    - **Akinésie prédominante** :
      - **sujet jeune** : Tendance actuelle à prendre substance dopaminergique de façon précoce à dose optimale : privilégier les **agonistes dopaminergiques** le + lgtps possible . Le recours à la L-Dopa se justifie en cas de non réponse ou insuffisance de réponse au ttt , mise sous L-**Dopa à la dose minimale efficace .**
      - **sujet agé** : Possible mise sous **L-Dopa à dose minimale efficace** en 1[ière] intention.
  - **Forme invalidante :**
    - **Chez le sujet agé** : L-Dopa + IDCP : **Modopar** ou **Sinemet** ± **Motilium**
    - Si échec association avec Agoniste dopaminergique : augmente la stabilité de la L-dopa

- **MESURES EN CAS DE DYSKINESIE ASSOCIES A DES FLUCTUATIONS DES PERFORMANCES MOTRICES :**
  - **Modification prise de L-Dopa**
    - Diminution de posologie
    - Fractionnement des doses de L-Dopa en augmentant la freq des prises
    - Formes LP ou soluble
  - **Traitement à associer**
    - Association **IMAO B ou ICOMT** (augmente durée des phases ON et permet de diminuer svt poso de L-Dopa)
    - Ajustement du rapport L-Dopa / **Agoniste dopaminergique** : permet de raccourcir la durée des phases OFF
    - **Diminution apport protidique** lors des prises de L-Dopa
    - **Apokinon®** en auto-inj SC ou si échec total : en perfusion SC continu pour des patients très fluctuant
    - **Amantadine :** efficace surtt sur dyskinésie de milieu de dose

- **DYSAUTONOMIE**
  - **hypoTA :** bas de contention, ↑ apport sodé, adaptation du ttt. Si échec : pompéridone parfois ou fludrocortisone
  - **Pr les autres , ttt symptomatique**

- **TTT CHIRURGICAL[Q] : EXCEPTIONNEL**
  - **Indications**
    - le **tremblement unilatéral de gde amplitude résistant à tout ttt médical** : meilleure indication
    - Sujet présentant des fluctuations motrices majeures avec des blocages répétées et des dyskinésies sévères.
  - **Technique**
    - Thalamotomie unilat 1955
    - Pallidotomie : 1956
    - Stimulation thalamique unilatérale chrobnique (Noyau intermédiaire) : 1987
    - **Stimulation chronique du noyau sous thalamique : 1993** => **meilleure technique**

Source *: Fiche RDP , Med Line ET Intermed de Neuro , Conf , QCM Intest 2002, ANAES 2000*

Maladie d'Alzheimer



Démence dégénérative corticale primitive : c'est un diagnostic d'élimination . Grabataire+++

Définition de la Mie d'Alzheimer

- **C'est une affection neurodégénérative du SNC caractérisée par une détérioration durable et progressive des fonctions cognitives et des lésions neuropathologiques spécifiques** (dégénérescences **neurofibrillaires** et **plaques séniles**).
- **Evolution naturelle de la maladie** conduit à la **démence** qui est une détérioration des **fonctions cognitives** suffisamment sévère pour **retentir** sur la **vie quotidienne du patient.**
- **Elle s'accompagne d'une désorganisation de la personnalité.**

Diagnostic

- ***Epidémio :***
  - **1ière étiologie**[Q] **des Sd démentiels** : **50%**
  - **Nbre de cas : 300 000 personnes en France ;** certaines études ont montré une **prépondérance féminine**[Q]
  - **2 formes :**
    - **Pas de différence anapath mais différentes présentations cliniques**
      - **Forme présénile < 65 ans** : Atteinte préférentielle aphaso-apraxo-agnosique.
      - **Forme sénile > 65 ans** : 5 % des personnes à 65 ans, 20% à 80 ans. Atteinte surtt mnésique.
    - **Fdr de Mie d'Alzheimer : (F.Portet)**
      - **3 facteurs de risque reconnus par l'ANAES 2000**
        - **Age > 65 ans**
        - **ATCD familiaux d'Alzheimer** (parent au **1ier** degré) . Formes familiales rares[Q]
        - **Allèle de l'apo E :** surtt si **ε4** (**ε2/ε4** : OR = 3.2 et **ε4/ε4** : OR = 15) : génotypage inutile au diagnostic
      - **Autres FDR** (Alzheimer ou démence ?)
        - ATCD perso / familiaux de trisomie 21
        - ATCD de TC
        - Bas niveau socio-culturel
        - FRD vasculaires +++

- ***Diagnostic de certitude est anatomopathologique :***
  - **Lésion**
    - **Dégénérescence neurofibrillaire** : Inclusions neuronales intracytoplasmique constituées de neurofilaments en hélices enroulés les uns autour des autres, contenant la **ptn Tau**.
    - **Plaques séniles** : Dépôts **amyloïdes** dans tissu nerveux (ptn A4)
    - **Angiopathie amyloïde** : dépôts **amyloïdes** dans la paroi des vx cérébraux de petit calibre.
    - **Perte neuronale**
  - **Localisation :** surtt aux niveau des **aires associatives temporopariétales**, les **cornes d'Ammon** (hippocampe)
  - **Déficit enzymatique** bien établi **en choline acétyltransférase**[Q]

- ***Critères diagnostiques selon le DSM IV***
  - **1 : Apparition de déficits cognitifs multiples, comme en témoignent à la fois :**
    - **Altération de la mémoire** (altération de la capacité à apprendre des informations nouvelles ou à se rappeler les informations apprises antérieurement)
    - **1** ou **plusieurs des perturbations cognitives suivantes :**
      - **Aphasie** (perturbation du langage),
      - **Apraxie** (altération de la capacité à réaliser une activité motrice malgré des fonctions motrices intactes),
      - **Agnosie** (impossibilité de reconnaître ou d'identifier des objets malgré des fonctions sensorielles intactes),
      - **Perturbation des fct° exécutives** (faire des projets, organiser, ordonner dans le temps, avoir une pensée abstraite).
  - **2 : Les déficits cognitifs des critères précédents sont :**
    - **A l'origine d'une altération significative du fonctionnement social ou professionnel**
    - **Représentent un déclin significatif par rapport au niveau de fonctionnement antérieur.**
  - **3 : Evolution :** Caractérisée par un **début progressif** et un **déclin cognitif continu**.
  - **4 : Les déficits cognitifs ne sont pas dus :**
    - A d'autres affections du **SNC** (Mie cérébrovasculaire, Mie de Parkinson, Mie de Huntington, HSD, HPN, tumeur)
    - A des affect° **générales** (hypothyroïdie, carence en B12/folates, pellagre, hyperCa, neurosyphilis, VIH)
    - A des affections induites par une **substance**.
  - **5 : Les déficits ne surviennent pas de façon exclusive au cours de l'évolution d'un delirium.**
  - **6 : La perturbat° n'est pas mieux expliquée par un trouble de l'Axe I** (trble dépressif majeur, schizophrénie).

• *Diagnostic de présomption clinique*

- **Tble fonction cognitive**
  - Installation progressive des troubles, possible Sd confusionnel aigue au début.
  - **Amnésie antérograde**[Q] (prédomine sur **l'amnésie « de fixation » ou « épisodique »** : mémoire des faits récents : n° de téléphone, heure de RDV, …) avec atteinte secondaire de la « **mémoire sémantique** » (nom du président de la république, guerre mondiale, …)
  - **Désorientation d'abord temporelle**[Q] **puis spatiale**[Q]
  - **Apraxie**[Q] idéomotrice > constructive[Q] > idéatoire
  - **Agnosie**[Q] visuelle, prosopagnosie et anosognosie
  - **Troubles du langage**[Q] : dysarthrie, manque du mot[Q+++], jargonaphasie[Q]
  - **Dyscalculie**
  - **Troubles de l'attention, du raisonnement, du jugement**[Q]**, perte d'autocritique**
  - **Troubles du caractère :** colère, irritabilité
  - **Trouble du comportement** : violence, fugue, suicide, incurie, incontinence, stéréotypie gestuelle avec réapparition réflexes primaires : grasping, succion
  - **Apathie, trble de l'humeur** : dépression fréquente[Q] avec idées délirantes (persécution)
  - **Désinsertion socioprofessionnelle**
- **AEG :** Anorexie, amaigrissement, déshydratation
- **Examen neurologique et complet à la recherche d'élément d'orientation** : L'examen clinique doit être normal ds Mie d'Alzheimer.
- **Réalisation d'un MMSE (Mini Mental Test Examination)**
  - Il ne sera pas le seul test utilisé (cf infra)
  - Valeur seuil (indpdte de l'âge et CSP) **: anormal si < 24**
- **Autres test utilisés :**
  - **Test de l'horloge** (dessiner une horloge avec heure indiquée et définir gde et petite aiguille)
  - **Test de fluence verbale** : On demande au patient de dire en un temps déterminé (1 ou 2 min) ts les noms appartenant à une même classe (ex : les animaux) : c'est la fluence lexicale catégorielle. On peut aussi lui demander tous les mots communs débutant par une lettre donnée (ex : « F ») : c'est la fluence lexicale alphabétique.
    Il explore la mémoire sémantique.
  - Autres tests : Epreuve de rappel de 5 mots, épreuve d'arithmétique, épreuve de similitude
- **Evaluation du retentissement des troubles cognitifs sur la vie quotidienne**
  - **Echelle des activités instrumentales de la vie quotidienne** (IADL).

• *Examens complémentaires*

INDISPENSABLES

- **NFS-plaq**
- **Ionogramme sanguin**
- **Calcémie**
- **Glycémie**
- **TSHus**
- **IRM cérébrale en 1ière intention**
  (si indisponible : TDM cérébral +/- PDC)
- Seuls examens en 1ière intention pour l'ANAES
- Dépiste très peu de démence secondaire
- Les autres examens devront être mis dans la case à l'internat.

SELON LE CONTEXTE ETIOLOGIQUE

- **VS**
- **TBH** (TP, Bili ..)
- **Urée, créat**
- **Vit B12 ; folates**
- **Sérologie VIH, TPHA-VDRL**
- **PL** (suspicion de méningite ou d'encéphalite, sérologie syphilitique positive, HPN, démence débutant avant 55 ans, démence atypique, immunosuppression, suspicion de maladie inflammatoire ou démyélinisante du SNC.
- **EEG ± analyse spectrale**
- **Imagerie par émission monophotonique (SPECT)**

Imagerie cérébrale de l'Alzheimer

-Elimine certaines démences curables
- **Atrophie corticale**
  Elargissement des vallées sylviennes
  Elargissement du V3 (atrophie temporale)
-**Atrophie sous corticale**
  Dilatation modérée des ventricules[Q]
Atrophie cortico/sous corticale diffuse prédominant au niveau du lobe temporal interne ou de l'hippocampe. Des mesures d'épaisseurs corticales et volumétriques st à **l'étude**

Pour récapituler :

- **ATCD familial au 1ier degré**
- **> 65 ans**
- **Apparition insidieuse**
- **Argument clinique :**
  - Tble mnésique + tble du jugement
  - Tble des fonctions cognitives
  - Tbles de la pensée abstraite
  - Retentissement sur la vie sociale
- **Prépondérance des tbles instrumentaux sur troubles du comportement** (≠tiel avec démence frontale)
- **Examen neuro** normal
- **Evolution** chronique, déterioration continu
- **TDM/IRM :** N ou anomalie non spécifique :.
- **EEG :** N ou ralentissement diffus aspécifique **.**
- **SPECT** réaliser que si démence atypique ou si doute avec démence frontotemporale.

Signes négatifs

- Tble de la marche[Q]
- Tble de la vigilance
- Début brutal
- Aggravation brutale
- Réversibilité du déficit
- Prépondérance des tbles du comportement
- Anomalie neurologique
- Anomalie paraclinique
- Existence d'une étio de démence secondaire
- Hypothèse psychiatrique + adaptée au diagnostic

• *Evolution*

- **Détérioration intellectuelle** continue et progressive ± rapide.
- **Mutisme**[Q] avec incontinence, cachexie.
- **Evolution** vers la déchéance globale et l'état grabataire.
- **Durée moy. d'évolution** :> 5 ans[Q] => ≈ **10 à 15 ans**
- **Décés** par **complications de décubitus ou sepsis**

• *Prise en charge thérapeutique :* Hors programme

- **Pas de ttt spécifique actuel, domaine de la recherche.**
  - Prise en charge à 100%
  - Mesure de protection juridique (tutelle, curatelle)
  - Aide à domicile, institution,
- **Mesure thérapeutique non médicamenteuse**
  - **Kinésithérapie de marche ou au lit**
  - **Ergothérapie**
  - **Orthophonie**
- **Médoc à éviter :**
  - **Psychotrope** : tricyclique, BZD, NL
  - **Anticholinergique :** Artane, Ditropan
  - **Dopamine**
- **Chimiothérapie médicamenteuse**
  - Traitement par IACE : **inhibiteur spécifique de l'acétylcholinestérase à action centrale**
    - Rivastigmine **EXELOR®**
    - Domepezil **ARICEPT®**
    - Tacrine **COGNEX®**
  - En **cas d'anxiété, irritabilité, cris, déambulations** : Associé **un ISRS Zoloft®**
  - **En cas d'agréssivité, idée délirante, agitation** : **NL atypique comme Risperdal, Tierpridal, Zyprexa.**
- **Psychothérapie de soutien**
- **Possible traitement d'épreuve antidépresseur après avoir éliminer les CI**
  - Devant tout Sd dépressif associé à un Sd d'allure démentielle chez le sujet âgé, toujours éliminer une dépression pseudo-démentielle.
  - En cas de réponse +, cela n'élimine cpdt pas le diagnostic de démence.

Référence *: ANAES 2000, Medline et Intermed, Dossier internat blanc Hoechst®, crs de Jeandel , Cours de Florence Portet, QCM Intest 2002*

Epilepsies

Epilepsie généralisée ou partielle Idiopathique Symptomatique Cryptogénétique

Affections chroniques d'étiologies diverses caractérisées par la répétition de crises résultant d'une **décharge paroxystique hypersynchrone et auto-entretenue de neurones corticaux hyperexcitables**
Pathologie **fréquente** : Incidence 50 pr 100 000 hab avec une prévalence de 0.8 % => **2 pics : < 10 ans et > 60 ans**.

Etiologies des crises

Attention *:* crise épileptique ≠ épilepsie !!

- **FACTEURS GENETIQUES**
  - Seuil épileptogène anormalement bas
  - ATCD familiaux d'épilepsies fréquents
- **FACTEURS ACQUIS**
  - **Agression cérébrale directe**
    Lésions micro ou macroscopiques, TDM ou IRM injectés si possible
    - **Malformations vasculaire cérébrale non rompue** (angiome artérioveineux ou cavernome[Q])
    - **Malformation cérébrale** : Dysembryoplasies du cortex cérébral, agénésie du corps calleux, …
    - **Encéphalopathie hypertensive aiguë, poussée d'angéite cérébrale** (Lupus surtt)
    - **Affections vasculaires** (AVC isch << hémorragique, thrombophlébite, hgie méningée) : crises précoces ou séquellaires
    - **Tumeurs** (**10 % des épilepsies de l'adulte**) : les + épileptogènes st celles à croissance **lente** et à localisation **corticale** : Oligodendrogliome > astrocytome > Méta > méningiome > glioblastome
    - **Traumatismes** (HSD, TC sévère : crises précoces ou épilepsie post-traumatique (séquellaire chronique))
    - **Infections** (méningite (S de gravité à la phase aigue), méningoencéphalite virale ou bacterienne, abcès (toxo))
    - **Sclérose hippocampique**
    - **Phacomatoses** (tumeurs hereditaires auto dom développés à partir des cellules des crêtes neurales : Sclérose tubéreuse de Bourneville, Mie de Recklinghausen, angiomatose encéphalo-trigéminée (Sturge-Weber-Krabbe)
  - **Agression cérébrale indirecte**
    - **Métabolique** : hypoglycémie[Q], hypocalcémie[Q], dysnatrémie[Q], Insuffisance rénale/hépatique avancées, Mie métabolique héréditaire (lipidose, aminoacidopathie, adrénoleucodystrophie (Ins Surr), mitochondriopathie
    - **Toxiq** : OH[Q] (ivresse convulsivante / crise de sevrage / épilepsie alcoolique)), intox CO[Q], au plomb, cocaïne[Q]
    - **Médicaments** (surdosage ADTC[Q] / neuroleptiques / Lithium[Q]/ isoniazide / théophylline[Q] / xylocaïne ; sevrage brutal BZD[Q] / barbituriques[Q])
- **EPILEPSIES DITES IDIOPATHIQUES**
  - **Syndromes épiletiques bien définis**
  - <u>Diagnostic d'élimination</u> : tjs rechercher facteur déclenchant associé

Diagnostic

- **SELON LA TOPOGRAPHIE :** cf Crise convulsive de l'adulte Q234 et Crise convulsive du nourrisson Q087
  - **Partielles :** Crises partielles cliniques, paroxysmes EEG focalisés percritiques, EEG intercritique svt normal
  - **Généralisées :** Crises cliniques généralisées et EEG (**paroxysmes bilatéraux synchrones symétriques**[Q])
  - **Epilepsies dont l'origine focale ou généralisée ne peut être affirmée :**
    - <u>Epilepsie myoclonique sévère</u> de la 1ière enfance
    - <u>Epilepsie-aphasie acquise de l'enfant</u>
    - <u>Epilepsie avec pointes-ondes continues pendant le sommeil</u>...
  - **Sd spéciaux :** convulsions fébriles, épilepsie alcoolique
- **SELON L'ETIOLOGIE**
  - **Idiopatiques :**
    - **Développement psychomoteur, examen neuro intercritique[Q] et examens neuroradio normaux**
    - **Facteurs génétiques[Q]/familiaux[Q] ++,**
    - **Pas d'ATCD neuro[Q]**
    - **Liées à l'âge**
  - **Symptomatiques :** Lésion cérébrale **patente** (IRM, TDM) ou affection cérébrale **diffuse**
  - **Cryptogéniques :** Lésion organique **très probable non prouvée en l'état actuel** de nos connaissances.

=> *Eléments communs, à répéter dans les caractéristiques de chaque épilepsie, notamment caractéristiques des anomalies EEG généralisées et caractéristiques d'une épilepsise idiopathique*

	Idiopathiques ou essentielles[D]	Symptomatiques ou cryptogéniques
Partielles	▪ **Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes rolandiques[Q] = à pointes centro-temporales si typique, seule épilepsie partielle sans nécessité d'imagerie[Q]** - Enfant 3 -13[Q] ans, pic 9 - 10 ans, fréquent (**20-25** % épilepsies de l'enfant) - Crises partielles simples ***bucco-faciales***[Q] (contraction hémiface, paresthésies langue / gencives, bruits de gorge, anarthrie, dysarthrie, hypersalivation) - Survenue ***nocturne***[Q] (endormissement ou fin de nuit) - EEG $_{\text{intercritique}}$ (de sommeil +) : ***pointes-ondes rythmiques centro-temporales ou rolandiques***[Q] ▪ **Epilepsie de l'enfant à paroxysmes occipitaux** - Début 4 - 8 ans, phénomènes ***visuels*** (amaurose/phosphènes) suivies de ***clonies hémicorporelles*** avec en fin de crise vomissements et céphalées. - EEG $_{\text{ic}}$: Pointe-ondes occpitales ***s'effaçant à l'ouverture des yeux*** · **Pr les 2 : pronostic EXCELLENT[Q], disparition sans séquelles avant 16 ans**	▪ **Epilepsie partielle continue de l'enfance** (dégradation neuro et intellectuelle) ▪ **Epilepsie partielle réflexe** ▪ **Epilepsie partielle complexe du lobe temporal** - ***Fréquent***, cryptogénique (sclérose médiale de l'hippocampe secondaire à une ischémie prolongé par état de mal en néonat ou enfance ou CCH compliquée) ou symptomatique - Début ***enfance – jeune adulte*** - Crises le + svt complexe avec ***automatismes moteurs*** (oro-alimentaires ou verbaux) / crises avec ***manifestations végétatives*** (nausée, gêne épigastrique) / ***crises psychiques*** (illusion, hallu, affective, cognitive, ..) => Dgstic différentiel - ***Dgstic*** : EEG difficile car peu accessible, EEG vidéo parfois électrodes sous durales + IRM (sclérose) -***Accessible à un ttt chirurgical*** ▪ **Epilepsie partielle selon la localisation anatomique du foyer...**
Généralisées	▪ **Convulsions néonatales bénignes familiales** ▪ **Epilepsie myoclonique bénigne de la 1ière enfance** ▪ **Epilepsie-absence de l'enfance[Q+++], de l'adolescence (« E. petit mal[Q] »)** - Début entre 3[Q] – 15 ans, absences typiques brèves[Q] pluriquotidiennes[Q] (10 à 100/j) - **EEG typique** : Pointes ondes[Q] généralisées[Q] à 3[Q] cycles/sec à début et fin brusque sur tracé de fond normal[Q] (svt provoqué par hyperventilation) - **Bon pronostic en général** - Evolution : soit régression, soit absence persiste, soit **CGTC** (40%) - Ttt: **Valproate**[Q+] (1ère intent°), ethosuccimide[Q+] (**Zarontin**[Q] actif que sur ptt mal) 3 médocs st actifs Benzo , Zarontin et Depakine (BZD) ▪ **Epilepsie myoclonique juvénile** - Ado[Q] en général, peut se voir à tt âge, il existe formes bénignes / graves - Crise myocloniques au réveil (dans l'heure qui suit le réveil[Q] en général) : M. massives[Q] bilat[Q]/sym prédominant au mb sup sans PCI associés à CTCG (80%) responsable de secousses musculaires brèves[Q]. - EEG ic: polypointes-ondes rapides généralisées sur tracé de fond normal - Pronostic : bonne réponse aux ttt (Depakine) ms nécessité ttt prolongé ▪ **Crises généralisées tonico-cloniques (« Epilepsie grand mal[Q] »)** - Le + **fréquent chez l'adulte**, début vers la fin enfance – début âge adulte - Crises tonico-cloniques **typiques** ± assoc à absences / crises myocloniques - EEG ic : anomalies généralisées (SLI + svt) ou tracé normal - **Pronostic favorable ms rechute à l'arrêt / dépendance au ttt fréquentes**	▪ **Sd de West :** - Enfant 3 - 12 mois 1 **Spasmes**[Q] infantiles (en flexion le + svt mais possible aussi en extension[Q]) en crises très brèves **<2 s**, svt en salves[Q] surtt au réveil 2 Régression psychomotrice constante[Q] 3 EEG intercritique caractéristique +++ : **hypsarythmie** (anarchique[Q]) **- 30 % de F.cryptogéniques** : écolution favorable dans 50 % des cas **- 70 % de F.sympto**. :Séquelles d'encéphalopathie ischémique périnatale, méningites purulentes précoces, malformations cérébrales, sclérose tubéreuse de Bourneville, phénylcétonurie - **Evolution** : Graves séquelles neuro (retard mental), parfois mortelle - **Ttt** : amélioration partielle[Q] par corticothérapie[Q] et/ou vigabatrin = Sabril® ▪ **Sd de Lennox Gastaut** - Enfant 1 - 8 ans, peu fréquent, en général secondaire (étio idem West) **1** Crises polymorphes pluriquotidiennes : **toniques** axiales, **atoniques** avec chute traumatisante ou **absence atypique** . **2 Régression** psychomotrice **3** EEG caractéristique : **pointes ondes lentes < 3 Hz diffuses sur tracé de fond ralenti** - Pronostic mauvais, résistant aux anti-épileptiques, indication de corticothérapie ▪ **Crises myocloniques astatiques** ▪ **Absences myocloniques** **Epilepsies généralisées symptomatiques nombreuses...**

Nursing Unity : www.nursunity.ml

Evolution - Pronostic

- **2 SOUS-GROUPES EVOLUTIFS DIFFERENTS**
  - **Mie bénigne** de durée brève facilement contrôlée par le traitement
  - **Mie grave** chronique en dépit du traitement
- **FACTEURS PRONOSTIQUES**
  - Fréquence des crises
  - Facteur déclenchant
  - Durée de l'épilepsie active sous ttt
  - Seuil épileptogène augmente avec l'âge
  - Etendue des lésions
- **DUREE TTT**
  - **Epilepsies partielles idiopathiques** guérissent presque toutes à l'adolescence (**arrêt** du ttt **à 16 ans**)
  - Le traitement des **absences de l'enfant** ayant bien réagi au valproate ou à l'éthosuximide peut étre arrêté **1-2 ans après** la disparition des crises
  - Pr les **épilepsies généralisées tonico-cloniques** le traitement peut être arrêté **5 ans après** la dernière crise

Traitement

- **Information, traitement symptomatique, soutien psychologique**
- **Hygiéne de vie :**
  - Sommeil suffisant , éviter ensoilleillement prolongé
  - Abstinence alcoolique
  - Observance thérapeutique
- **Antiépileptiques**
  - **PRINCIPE GENERAUX**
    - **Tous inducteurs enzymatiques** (SAUF le valproate, ethosuximide, gabapentine = neurontin, lamotrigine)
    - **Mise en place** du ttt **progressivement**, surveiller interactions[Q]
    - **Dosage des taux sanguins de médicaments**[Q]
      - Echec[Q]
      - Toxicité[Q]
      - Observance douteuse[Q]
      - Dosage de réf lorsque équilibre[Q] trouvé
      - Grossesse
      - Interactions médicamenteuses[Q]…)
    - **Echec d'un antiépileptique majeur → remplacement progressif par l'autre en monothérapie**
    - **Bithérapie uniquement si échec de toutes les monothérapies à dose max**
    - Tous les antiépileptiques sont faiblement **tératogénes** mais le **ttt anti-épileptique ne doit pas être interrompu**[D]
      - Fentesvélopalatine (Gardenal) , malformations cardiaques, …
      - **Spina bifida**[D] surtt Depakine. Adjonction systématique de Folate[D], surv Echo et dosage régulier alpha FP[QD]
    - **Prévention par :**
      - Apports vitaminique : folate 2 mois avt conception et pdt toute lea grossesse, vit D en fin de grossesse , vit K chez la mère 1 mois avt accouchement, chez le NN pdt 1 sem)
      - Equilibrer le ttt
      - Epilepsie sous monothérapie
      - Dosage tx plasmatique , EEG , surv clinique rapprochée
      - Allaitement pour éviter sevrage brutal
    - **Le traitement médical permet le contrôle de 70-80 % des épilepsies récentes**
  - **INDICATIONS**
    - **Dans les épilepsies généralisées primaires** :
      - **Phénobarbital** (Gardénal® cp à 10, 50 et 100mg, Alepsal® cp à 15, 50, 100 et 150 mg)
      - **Dépakine®** cp à 200 et 500 mg, Chrono 500 (forme LP) cp à 500 mg, solut° buvable et sirop pédia.
      - **En cas d'échec de la Dépakine® dans les absences, Zarontin®** cp à 250 mg, sirop 250 mg/5 ml)
    - **Dans les épilepsies partielles :**
      - **Tégrétol®** cp à 200 mg, Tégrétol LP® à 200 et 400mg (forme LP), sirop pédiatrique : généralt en 1ère intent°
      - **Dihydan®** cp à 100 mg : - svt prescrite en deuxième intention principalement en raison de ses effets 2ndaires
      - **Gabapentin** (Neurontin® cp 300 mg et 400 mg) en 2nde intent° si échec ou mauvaise tolérance du Tégrétol®, peut être utilisé en monothérapie
      - **Topiramate** (Épitomax® cp à ,50 mg, 100 mg et 200 mg), **le vinyl-gaba** (Sabril® cp à 500 mg) et la **tiagabine** (Gabitril® cp à 10 mg) sont utilisés en adjonction à une autre molécule en cas d'échec de la monothérapie
    - Les **benzodiazépines** : clobazam (Urbanyl®) per os en complément lors d'un changement de traitement, diazépam (Valium®) pour la prévention à la demande des crises fébriles, clonazépam (Rivotril®) dans les formes sévères d'épilepsies myocloniques ou pour passer un cap difficile en IV

Ttt	Indication	Effets secondaires	CI	Mesures associées
MEDICAMENTS DE 1IERE LIGNE				
Valproate de Na Dépakine®[Q] ± per os **injectable** forme LP	Efficace sur ts les types de crises[Q] N'est pas inducteur enzymatique[D]	**Effets 2ndaires** : Prise de poids[Q], thrombopénie[Q] tremblement d'attitude[Q], chute des cheveux[Q], cytolyse modérée Inducteur de sclérodermie **Accident idiosyncrasique** : Sd confusionnel, hépatite aigue cytolytique gravissime et rare[Q]	Hépatopathie ATCD d'hépatite médicamenteuse	Surveillance : **préalable** **NFS, transa[D], Pal[D]** **puis régulièrement tous les mois**[D] jusqu'au 6° mois
Carbamazepine[Q] **Tegretol®** per os Forme LP	Efficace sur toutes les formes d'épilepsies **sauf** sur **absences**[Q++] et **épilepsies myocloniques généralisés**[Q]	**Effets secondaires** : Tbles digestifs, bouche sèche, Somnolence, vertige Erythème maculopapuleux, E.pigmenté fixe, Pustulose Erythémateuse aigue généralisée ; Inducteur de dermatomyosite **Accidents idiosyncrasiques** : Agranulocytose, thrombopénie, hépatite cholestatique, LYELL BSA et BAV Accidents thromboemboliques. **Inducteur enzymatique**[QD]	BAV et BSA connu ATCD d'allergie perso ou familiale, Allaitement	Surveillance **NFS, plaq, iono , TBH, ECG**
MEDICAMENTS DE 2IEME LIGNE => SOMNOLENCE				
Phenobarbital Gardenal per os, IV, IM[Q] = barbiturique NB : primidone[Q] (Mysoline[Q]) est métabolisée en phénobarbital[Q]	Efficace sur toutes les crises sf Absence petit mal	**Tble neuropsy** (confusion[D], bradypsychie, somnolence[D],..) **Cutané**[D] (Lyell, E. maculopapuleux, E.pigmenté fixe ; aggrave une porphyrie et l'acné **Rhumato** (Algodystrophie[QD], ostéomalacie carentielle[QD]) **Hémato**[D] aplasie, agranulocytose[D], anémie (carence en **folate**[Q]) carence en vit K **Inducteur enzymatique**[QD]	CI : **Ins Respi, Porphyrie, allaitement**	Surveillance : **NFS, TBH** (gammaGT) **Adjonction vit D et Acide folique**
Phénytoine **Di-Hydan®**[Q] per os **Dilantin®** 16mg/kg IVL = hydantoines	Efficace sur toutes les crises sauf absence petit mal	**Digestifs** (hypertrophie gingivale[Q], nausée, gastralgie) **Neuro** (Sd cérébelleux[Q], vestibulaire[Q] et neuropathie périph) **Hémato** (carence en **folate**[Q], agranulocytose, pancytopénie) **Hépatite cholestatique** **Carence en vit D et K** **Effet diabétogène**[Q] Purpura vasculaire, inducteur lupique **Inducteur enzymatique**[D]		**Surveillance :** **NFS-plaq, TBH, glycémie** de la **bouche** et de la **peau** des **IM** **Adjonction vit D et folate en cas de ttt prolongé**
Ethosuccimide Zarontin[Q]	actif seulement[Q] sur absences typiques[Q++++++]			
BZD : Rivotril 1 mg et Valium 10 mg ne st utilisé que ds le ttt des Etats de mal épileptique				

Surveillance

- **Si les crises ont disparu et le traitement est bien supporté**
  - **NFS** en début de traitement par acide valproïque, carbamazépine, diphénylhydantoïne (thrombocytopénie, leucopénie, anémie macrocytaire)
  - **SGOT SGPT** systématique en début de traitement par acide valproïque (hépatite toxique)
  - Arrêt du traitement ne sera envisagé qu'après **au moins deux ans** sans crises et uniquement devant un **syndrome épileptique dont l'évolution spontanément bénigne est connue**, sous contrôle EEG et avec **l'accord éclairé du patient** (ou de la famille dans les épilepsies de l'enfant)

- **Si les crises persistent et que le traitement est bien supporté**
  - Savoir si le traitement est bien pris : interrogatoire, dosage du taux sanguin (devant un taux inférieur aux taux thérapeutiques connus, mauvaise observance ou dose administrée insuffisante … ?)
  - Augmenter progressivement la dose du médicament prescrit et l'adapter à l'évolution
  - En cas d'échec, remplacement par une autre molécule et ainsi de suite avec les différentes thérapies à disposit°
  - Si malgré cela, les crises persistent, on envisagera bithérapie
  - Le passage à une polythérapie plus lourde n'améliore que rarement l'état du patient, voir peut aggraver les crises tout en augmentant le risque d'effets secondaires
  - Dans de rares cas, une chirurgie stéréotaxique pourra être envisagée après plus de deux ans d'échec médicamenteux (épilepsie temporale)

- **Si le traitement est mal toléré**
  - Arrêter le médicament et le remplacer par un autre produit en cas de réaction d'idiosyncrasie (en particulier érythème fébrile au début d'un traitement par carbamazépine ou lamotrigine) ou d'effet secondaire grave (hépatite ou trouble de conscience sous valproate de sodium, toxicité hématologique de la carbamazépine, de la diphényl-hydantoïne...)
  - Sinon, vérifier absence de surdosage par un dosage plasmatique de la molécule en cas de somnolence ou des vertiges et éventuellement diminuer la dose
  - Changement de forme galénique ou d'horaire des prises peuvent, rarement, améliorer des troubles digestifs.
  - En cas de nécessité, on mettra en route un autre antiépileptique

Traitement chirurgical

- Envisageable en cas d'épilepsie partielle sévère réfractaire à un ttt médical adapté
- **Foyer épileptogène** limité repéré et accessible à la chir sans que résection entraine séquelles neuro invalidantes
- Les meilleurs résultats ont été obtenus **dans épilepsie partielle temporale**

Source : Fiches Rev Prat, MedLine, Hoescht, Cours Rivier 2000, Rev Prat 99, QCM Intest, MédiFac, Intermed Neuro

Crise convulsive de l'adulte

Crise partielle/généralisée, Absence, Crise tonico-clonique Facteur déclenchant
Crise convulsive (symptôme) ≠ Epilepsie (maladie où les crises se répètent)

Diagnostic d'une crise

- **DIAGNOSTIC POSITIF / ETIOLOGIQUE**
  - **Clinique**
    - **Interrogatoire rétrospectif** du patient et des témoins
      - **F. déclenchants** (manque de sommeil, alcool, toxique, fièvre, hypoglycémie, SLI, surmenage)
      - **ATCD familiaux, personnels** (crises antérieures ?, ruptures de contact, myoclonies)
      - **Si épileptique connu** : observance du ttt, interaction médicamenteuse => sevrage relatif : dosage des antiépileptiques => 1ier dosage à faire chez un épileptique connu[Q]
      - **Description de la crise** (généralisé ou localisée, état de cs, durée, mvt, importance du point de départ si généralisation secondaire)
    - **Signes cliniques**
      - Recherche de trouble du rythme cardiaque, **température**
      - Confusion post critique, morsure de langue latérale, perte d'urine et amnésie rétrograde
      - Déficit post-critique ou fixé (localisateur, ex : paralysie de Todd = hémiplégie transitoire au décours d'une crise motrice ou clonique)
      - **Faire un FO**
      - Signes de **traumatismes** (plaies, hématomes...)
      - Signes d'imprégnation OH
      - **Sd neurocutanées** (taches café au lait : Neurofibromatose de type 1, taches achromiques : sclérose tubéreuse de Bourneville, angiome facial : angiomatose trigéminée de Sturge Weber...)
  - **Paraclinique**
    - **Biologique**
      - Ionogramme, glycémie, calcémie, enzymes hépatiques, créatinine ...
      - NFS, VS, TP, TCA
      - Dosages de toxiques (alcoolémie, …) et / ou d'antiépileptiques
      - PL + HAA si fièvre et TDM normal
      - Sérologie **HIV**
    - **Dans un 2ième temps, bilan immunologique, inflammatoire ou métabolique**
    - **EEG sensibilisé**
      - A pratiquer le plus tôt possible après la crise, sensibilisé[Q] par l'hyperpnée[Q] et SLI[Q], (± enregistrement de sommeil[Q], ± EEG des 24h / Vidéo EEG)
      - Si normal => n'élimine pas le diagnostic, BZD masquent anomalies
      - Recherche de foyers d'ondes lentes / anomalies du rythme de fond => souffrance cérébrale
      - Et surtout de paroxysmes isolés ou rythmiques (pointes, polypointes, pointes-ondes... (=> hyperexcitabilité) localisés en foyer ou généralisés

      (Attention : toute activité pointue paroxystique n'est pas synonyme d'épilepsie)
      - Caractérisation du type d'épilepsie
    - **Imagerie = TDM cérébral sans et avec PDC**
      - Indications à discuter => **systématique** en cas de **crise partielle** ou en cas de **1ière crise** ou en cas de **déficit post critique**
      - **En urgence : TDM cérébral**
        - recherche hémorragie / contusion / ischémie / lésion expansive (10 % des cas) / thrombophlébite / calcifications / cavité porencéphalique (séquelle d'un infarctus néonatal)
        - **Si normal et en absence de CI = IRM** qui est + sensible pr lésions de petites tailles (cavernome[Q]/astrocytome) ou anomalies structurelles (sclérose hippocampique ou dysgénésies). Elle permet la reconstruction de l'image dans tous les plans et des séquences multiples T1, T2, injection de gadolinium (ms calcifications ne sont pas bien visualisées)
        - **(en recherche : PET, SPECT)**
  - **Etiologie des crises convulsives : cf Q épilepsie**

*Crises partielles*Q

- Point de départ focal (zone épileptogène) : 1ier symptôme correspond au point de départ de la décharge
- Enrichissement sémiologique clinique selon l'organisation temporo-spatiale de la décharge. Cependant des crises identiques par leur symptome peuvent venir de régions corticales différentes.
- Diagnostic cliniqueQ
- Anomalies EEG percritiques diverses (pointes, pointes-ondes…)

- **CRISES PARTIELLES SIMPLES (SANS ALTERATION DE LA CONSCIENCE) = Décharge des aires corticales primaires**
  - **Motrices**
    - **Focales**
      - Contraction musculaire tonique ou clonique localisée et de siège fixe => cx frontal prérolandique controlat
    - **Bravais-jacksonnienne**Q
      - Contraction musculaire tonique ou clonique localisée avec extension rapide en qq sec => frontale ascendante controlat avec possible déficit post critique = paralysie de Todd
    - **Versives**Q
      - **Crise motrice**Q : DéviationQ et giration hémicorporelleQ (surtt les yeuxQ, la têteQ, la musculature axiale et les membres supérieursQ, en général du côté opposé à l'hémisphère déchargeant => cx frontal prérolandiqueQ. Rarement giration de tout le corps avec risque de chute (crise giratoire)
      - **Crise oculogyre** : Déviation isolée tonique et conjuguée des yeux avec clignements palpébraux rapides. Elle peut se compléter d'une déviation de la tête dans la même direction " **crise oculo-céphalogyre** " => cx occipitalQ
      - **Crise complexe**Q : Décharge de l'aire motrice supplémentaireQ. Suspension de la paroleQ, voire cri, ou répétition d'une même syllabe (palilalie) puis adversion oculocéphaliqueQ suivie d'un automatisme stéréotypé du membre supérieurQ opposé à la décharge, avec élévation de celui-ci en position semifléchie .
    - **Phonatoire**
      - Vocalisation involontaire => aire motrice supplémentaire
      - Gêne à la parole => région rolandique basse = opercule rolandique (centre de la vocalisation)
  - **Sensitives :**
    - Paresthésies unilat ***fixes*** ou ***s'étendant progressivement en qq sec*** (marche jacksonnienne) => cx pariétal rétro rolandique controlat (circonvolution pariétale ascendante)
  - **Sensorielles**Q
    - **Visuelle** (phosphènes / scotomes / HLH) => cx occipital : aire visuelle primaire
    - **Auditive** (acouphènes, bruits rythmiques) => 1ère circonv temporale T1 : gyrus de Hechls
    - **Olfactive** (cacosmie) => cx frontalQ post ou cx temporal ant => considéré comme d'o.tumoraleQ
    - **Gustative** (goût métallique ou acide) => opercule pariétal ou insula
    - **Vertigineuse** (vertige rotatoire vrai) => cx pariétal antéro-inférieur
  - **Végétatives**
    - **Hypersalivation** => opercule rolandique
    - **Douleur épigastrique remontant vers gorge** => cx temporal int
    - **Douleur abdo ± éructations** => cx temporal int ou sylvien
  - **Psychiques**
    - **Aphasie paroxystique** => région frontale inf ou temporopariétale de l'hémisphère dominant
    - **Impression de déjà-vu, déjà vécu, vision passé, rêve éveille** → cx temporal
    - **Sensation pensée forcée** => Cx frontal int ou inf
    - **Peur, panique, colère, rire forcé** => cx temporal int ou gyrus cingulaire
    - **Illusions** (visuelles) => cx pariétal, temporal ou occipital et **hallucinations**
    - **Automatismes** (oroalimentaires : mâchonnements, pourlechage ; verbaux ; gestuels ; fugues) => cx frontal ou temporal

- **CRISES PARTIELLES COMPLEXES**Q (altération de la conscience) **= décharge des aires corticales associatives**
    - **Trouble du contact** +++ (impression consciente de ne plus pouvoir communiquer avec le monde extérieur ou véritable absence avec suspension de la conscience) **d'emblée** ou **compliquant une crise partielle simple**
    - **Symptomatologie polymorphe**Q
    - **Amnésie / confusion post-critique**
    - **Peut secondairement se généraliser**
  - **Avec troubles mnésiques :** Sentiment de déjà vécu ou de déjà vu, ou au contraire d'étrangeté
  - **Avec automatismes moteurs :**
    - **Oro-alimentaires** (mâchonnement, déglutition : face int du lobe temporal, en particulier la R° amygdalienne)
    - **Elémentaires** (Adversion avec modification du tonus ou troubles posturaux : lobe frontal)
    - **Gestuels élémentaires** (mvts de tapotement, de manipulation et d'agrippement d'objets : rég° cingulaire ant.)
    - **Comportements élaborés** (déambulation, déshabillage) : exceptionnels

- **Avec perturbations instinctivo-affectives :** Sentiment de peur, d'angoisse, + rarement de joie ou d'extase, parfois associé au comportement correspondant au vécu affectif (pâleur, horripilation, mimique de peur, rire inapproprié, artificiel, voire pleurs)
- **Avec phénomènes hallucinatoires : olfactives, visuelles ou auditives**
- **Avec manifestations végétatives :**
  - Sensation initiale d'oppression épigastrique et thoracique ascendante fréquente à la phase initiale d'une crise du lobe **temporal**, précèdant immédiatement le trouble du contact.
  - Autres symptômes : Tachycardie ou bradycardie, pâleur ou rubéfaction faciale, frissons, hypersalivation, sensation de faim ou de soif, plus rarement vomissements ou urination peuvent également être observés au cours des crises partielles complexes.

Crises généralisées[Q]

- Décharge **simultanée** des 2 hémisphéres cérébraux **sans point de départ focal**
- **Altération de la conscience** et manifestations motrices bilatérales
- Anomalies EEG percritiques **bilatérales symétriques et synchrones**

- **CRISES GENERALISEES TONICO-CLONIQUES**[Q]
  - **Les plus fréquentes**
    - Début brutal par une PCI et chute traumatisante sans pâleur
  - **Phase tonique : 10 – 20 sec**
    - **Hypertonie généralisée en flexion puis en extension, trbles végétatifs** (cyanose, tachycardie, HTA, sueurs, hypersalivation, apnée)**, morsure latérale de langue incste.**
  - **Phase clonique : 30 sec**
    - **Secousses musculaires rythmiques bilat et généralisées d'intensité progressivement décroissante.**
  - **Phase post critique ou résolutive**
    - **Plusieurs min, coma hypotonique, reprise bruyante et ample** (stertoreuse) **de la respiration ; urination incste.**
  - **Retour à la conscience progressif,** confusion post-critique, amnésie de la crise

> **EEG**
>
> **Phase tonique**
> Activité rapide
>
> **Phase clonique**
> Polypointes et PPOndes généralisées
>
> **Post critique**
> Ondes lentes pouvant persister plusieurs jours

- **ABSENCES**[Q]

  Suspension brève de la conscience => rupture de contact et amnésie de la crise surtt chez l'enfant (3-12 ans)
  - **Absences typiques**
    - **Début et fin brusques**[Q]
    - **Durée : 10 sec**[Q] **environ, pas de chute**[Q]
    - peuvent s'y associer des myoclonies, une atonie, une hypertonie, des automatismes : discrets[Q]
    - **Anomalies EEG typique** : Décharge régulière de **pointes-ondes de grande amplitude** à **3 cycles /seconde** bilatérales et symétriques percritiques de début et fin brusques
  - **Absences atypiques** :
    - Début et fin + progressif
    - + long (1-2 min)
    - hypotonie (=> chute)
    - aspect EEG atypique
    - avec signes associées marquées : myoclonie, atonie, automatisme

- **CRISES MYOCLONIQUES**[Q]**, CLONIQUES (ENFANT), TONIQUES, ATONIQUES**
  - **Les myoclonies :**
    - **Seules les myoclonies massives**[Q] **et bilatérales**[Q] entrent dans le cadre des épilepsies généralisées primaires[Q]
    - Secousses musculaires brèves[Q], prédominant aux mb sup et au niveau prox, en extens° ou en flex°, provoquant aux mb sup un lâchage ou une projection de l'objet tenu entre les mains, et aux mb inf une chute brutale[Q]
    - **Pas de trouble apparent de la conscience**
    - **Spontanées ou provoquées** par des stimulations, en particulier visuelles (SLI)
    - Myoclonies sont + **fréquentes au réveil**[Q]
    - Les secousses myocloniques de l'endormissement ne sont pas de nature épileptique[Q]
  - **Crises atoniques**
    - Perte brutale du tonus postural, entraînant le + svt **la chute**, sans prodromes
    - **Suspension brève de la conscience**

Diagnostic différentiel

- **Devant crise partielle simple :** AIT, aura migraineuse, hystérie, attaque de panique, psychose, terreur nocturne, somnanbulisme, mvt anormaux (dyskinésie, dystonie,..) …
- **Devant crise partielle complexe :** agitation, troubles métaboliques, toxiques
- **Devant crise généralisée : syncope vagale ou d'origine cardiovasculaire** (orthostatique, cardiogénique)
  - **Contexte** : Hyperémotivité, ATCD lipothymie, adolescent ou un adulte jeune (vagal), ttt hypoTA ou neuroleptiques (orthostatiques), Cardiopathie ou de troubles du rythme cardiaque (cardiogéniques)
  - **Circ. déclenchantes** : émot°, douleur, rotat° céphalique ou stimulation cutanée cervicale (rasage) (vagale), orthostatisme / lever nocturne
  - **Chute hypotonique avec pâleur**[Q] **et retour à une conscience normale en quelques secondes**[Q] **+ Absence de mouvements pendant PC** (mais syncope prolongée peut comporter un bref spasme tonique suivi de quelques clonies des membres supérieurs qui précèdent immédiatement le retour à la conscience, syncopes "convulsivantes" liées à l'anoxie cérébrale)
  - **Bradycardie permanente, hypotension orthostatique sans tachycardie compensatrice, extrasystoles…**
  - **ECG ± Holter ECG ou enregistrement du faisceau de Hiss** utile si suspicion de syncopes par BAV (Stokes-Adams)
  - **Aspect EEG** particulier au cours des syncopes vagales déclenchées par la stimulation sino-carotidienne ou la compression oculaire, avec ondes lentes diffuses, voire dépression transitoire de l'activité EEG dans les syncopes prolongées

Etat de mal épileptique

- **crise > 30 min ou crises rapprochées sans retour à l'état normal entre les accès.**
  - **ETAT DE MAL CONVULSIF**
    - Succession de crises le + svt tonico-cloniques généralisées d'emblée, ou parfois secondairement
    - Urgence thérapeutique mettant en jeu le pronostic vital immédiat et fonctionnel neurologique.
  - **ETAT DE MAL A EXPRESSION CONFUSIONNELLE**
    - **Etat d'absence :** Confusion fluctuante svt associée à des myoclonies périorbitaires
    - **Etat de mal partiel complexe :** Confusion fluctuante associée à troubles thymiques ou d'allure psychotique et des automatismes
    - **EEG permet une caractérisation précise**

CAT - posologie médicamenteuse

- **EN URGENCE**
  - **Etat de mal épileptique**[D]
    - Hospit en réa
    - **LVAS, Guédel, O2 masque, intubation + aspi ± ventilation assistée, scope, VVP, glucosé** si hypoglycémie
    - **BZD** : Clonazepam (**RIVOTRIL**[D]) **1 mg**[D] ou diazepam (**VALIUM**) 10 mg IVLent sur **2 min**
    - A renouveler 10 min + tard si échec
    - Surveiller fct respi, risque d'apnée au BZD (intérêt de l'IVL)
    - **Lorsque crise stoppée et/ou dose de 2 mg de Rivotril atteinte, assoc systématiq d'un 2ème antiépileptiq IV** :
      - Soit phénytoïne[Q] (**DILANTIN**) 16 mg /kg en IVL sous scope ECG +++
      - Soit phénobarbital[Q] (**GARDENAL**) 20 mg/kg IVL sur 20 min
      - Soit valproate (DEPAKINE) 15 mg/kg IVL sur 5 min (pas d'AMM)
    - **Si échec** : **PENTHOTAL**[D] 50-100 mg IVL puis 1-2 g/j IVSE (surveillance respi stricte)
    - **En dernier recours, HEMINEURINE**[D] solution 1,5% IV 100 gouttes/min pendant 5 min puis 20-40 gout/min

    - **Equilibration hydroélectrolytique, correction trbles métaboliques et hémodynamiques éventuels**
    - Si fièvre**, ttt antipyrétique** (Aspégic 500 mg IVD / 4h)
    - **Lutte contre œdème cérébral : Solumédrol**[D] 40 mg IV, 3 – 4 fois/jour
    - Surveillance[D] (FC, TA, FR, scope, température…)
  - **Crise partielle ou généralisée**
    - **Mesures de protection** avec mise en décubitus latéral de sécurité pr éviter un accident, un traumatisme, une inhalation
    - **Surveillance,** Atmosphère calme et rassurante
    - **Crise isolée** : ttt symptomatique, non systématique, utile au décours d'un 2ième épisode
    - **Succession de crises rapprochées / crise prolongée :**
      - BZD d'action rapide (clonazépam 0,5-1 mg ou diazépam 10 mg en IM ou IVL (2 à 5 min) renouvelable après 20 min si la fonction respiratoire est normale), puis dégression rapide des BZD pdt qq jours
    - **Ttt spécifique** du facteur déclenchant débuté dès que possible (antibiotique, antipyrétique, glucosé...)

- **EN FONCTION DU CONTEXTE**
  - **Crise chez un épileptique connu** : rechercher un facteur déclenchant (alcool, inobservance thérapeutique, manque de sommeil…), ± surveillance du ttt par dosages plasmatiques
  - **Crise en contexte d'agression cérébrale aiguë** (AVC, tumeur, traumatisme, infection…) => traitement étiologique + symptomatique de la crise (prévention des récidives)
  - **Une crise partielle complexe en contexte fébrile impose la PL** (méningo-encéphalite herpétique) après TDM
  - **Examen neuroradiologique**[Q] (TDM ou IRM) **pour les patients âgés de plus de 18 ans**[Q] **ou pour les crises partielles de l'enfant**
  - **Crise convulsive sur OH** (intoxication aiguë, sevrage et éthylisme chronique) **= Dgstic d'élimination**
- **EDUCATION DU PATIENT INDISPENSABLE**
  - **Eviter OH, prise de médoc sans avis médical**
  - **Eviter les activités à risque** :
    - alpinisme, plongée
    - conduite poids lourd, véhicule collectif, automobile en théorie interdite avant 2 ans sans crises . En pratique selon l'avis du spécialiste.
  - **Métiers légalement interdits** => reclassement professionnel
    - Instituteur
    - Conducteurs poids lourds
    - Armée
    - Travail à air comprimé
  - **Eviter les postes de « sécurité »**
  - **Rythme de vie et de sommeil régulier**
  - **Si désir de grossesse** => avis du spécialiste

Source : Fiches Rev Prat, Rev Prat 99,, Medline, Hoescht, QCM Intest 2002, MédiFac, Intermed

Névralgie du trijumeau

Maladie de Trousseau, Tics douloureux de la face

Diagnostic clinique (Névralgie essentielle – Névralgie symptomatique)

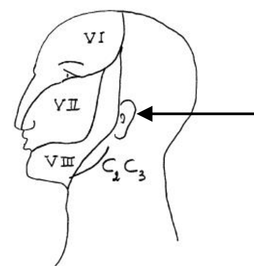
Anatomie fonctionelle du V : nerf mixte

- **SENSITIF**

3 branches :
- **N.ophtalmique V1** → rentre ds crâne par fente sphénoidale
- **N.maxillaire V2** → ' ' ' ' ' par grand rond
- **N.mandibulaire V3**→ ' ' ' ' ' par trou ovale

Gagnent ggl de Gasser (face antérosup du rocher partie int) = corps cellulaires des neurones sensitifs
Puis la protubérance et se divise en 2 branches pr 3 noyaux:
-**N spinal du V :** Bulbe + C1 C2 C3 : sensibilité thermoalgique
-**N principal du V** : Protubérance : tactile discriminative
-N mésencéphalique : Fibres de la Sensibilité proprioceptive des M.masticateurs . chemine avec le V moteur

Encoche massétérine →



Territoire du V1	Territoire du V2	Territoire du V3
Front et partie ant du scalp,paupière sup Orbite, cornée, dos du nez Sinus frontal, sphénoidal, ethmoïdal	Paupière inf, partie sup de la joue, aile du nez, lèvre sup, sinus maxillaire Gencives et dents sup, voute palatine, muqueuse nasale	R° temporale, partie inf de la joue, lèvre inf, menton, gencive et dents inf, muqueuse jugale 2/3 ant de la langue (sf gout)

- **MOTEUR**
  - Noyau moteur du V est à la partie moy de la protubérance
  - La racine motrice passe sous le ggl de Gasser puis s'unit avec le V3 et sort du crâne par le foramen ovale.
  - Innervation motrice des M masticateurs : masséter, mylo-hyoïdien et temporal

Névralgie essentielle du V

➢ **Etio :**
- **Essentiel =** absence de cause détectable mais ***l'angio-IRM*** a récemment mis en évidence une compression du V par **l'A.cérébelleuse superieure** à sa sortie du TC ds la gde majorité des névralgies dites essentielle.

➢ **Clinique :**
- Terrain **: Femme** Q++++ (sex ratio 3 pr 1) > **50 ans** Q++++
- Signes fonctionnels
  - ❑ **Salves douloureuses paroxystiques**Q **et intenses au niveau de la face**
  - ❑ Type : ***décharge électrique*** ou de piqûre d'aiguille => type dl de désafférentation Q
  - ❑ ***Début brutal*** Q
  - ❑ Survenue **spontanée ou facteurs déclenchants** : parole, mastication Q, effleurement zone gachette cutanée ou muqueuse Q+++ ds le territoire où la dl est ressentie (periode réfractaire)
  - ❑ ***Intensité*** +++ => grimace = contraction musculaire => tics douloureux Q
  - ❑ Topographie ***: Tjs unilatérale au début*** Q, le + svt ***une seule branche***Q, **V2** Q > **V3** > > ***jamais V1*** Q, ***jamais les 3 branches*** Q
  - ❑ Salves : ***Accés brefs < 2 min*** Q avec ***intervalles libres*** de toute douleur de ***1 à plusieurs par jours*** pdt une ***periode d'au max qq semaine***.
  - ❑ ***Douleur diurne*** ; pas d'accés nocturne
  - ❑ Signes associés : qq manif vasomotrices discrètes possibles au décours d'un accés douloureux.
- Evolution
  - ❑ La douleur peut gagner les ***autres territoires du V*** du même côté avec ***possible bilatéralisation*** (rare) au cours de l'évolution.
  - ❑ Les periodes douloureuses st séparés par des **periodes de rémission totale** Q qui dure ***de qq mois à qq années***. Au fur à mesure de l'évolution elles st de + en + courtes.
  - ❑ Tendance à s'aggraver avec le temps
- Examen neuro
  - ❑ **Il est normal (à part la zone gachette)** Q
  - ❑ Réflexe cornéen toujours conservé Q
  - ❑ Aucun déficit sensitif Q
  - ❑ Autres paires craniennes sans anomalie : surtt VIIet VIII

- **Prise en charge thérapeutique (hp)**
  - **Carbamazepine** Q++++ **(Tegretol®) en 1ière intention :** augmentation progressive des doses, dose minimale d'entretien pdt qq mois puis diminution progressive jusqu'à l'arrêt en l'absence de récidive douloureuse. Efficace ds 75% des cas.
  - **Si échec ou intolérance :** phénytoïne (Dihydan®) ou clonazepam (Rivotril®)
  - **Si rebelle au ttt médical : Thermocoagulation du ggl de Gasser percutanée sous contrôle stéréotaxique** Q
  - **Si échec ou récidive et meé d'une compression sur angioIRM : décompression chirurgicale du nerf**.

Névralgie symptomatique du V

- **Etio :**
  - Une lésion du V en un point quelconque de son trajet périp ou central peut être à l'origine d'algies faciales.
  - **Tronc cérébral**
    - SEP Q
    - Tumeurs du TC
    - AVC ischémique vertébrobasillaire => Sd de Wallenberg
    - Syringobulbie
  - **Angles pontocérébélleux**
    - Neurinome de l'acoustique Q
    - Autres tumeurs de l'APC : méningiome ; choléstéatome
    - Anévrisme du tc basilaire
    - Zona du ggl de Gasser
  - **Sinus caverneux**
    - Méningiome du sinus caverneux
    - Anévrisme CI intracaverneux Q
    - Thrombophlébite du sinus caverneux
  - **Base du crâne et massif facial**
    - Tumeur de la base
    - Méningite carcinomateuse
    - Fracture de la base ou du massif facial
    - Impression basilaire (Paget,..)
    - Tumeur des sinus et sinusites
  - **Mie systemique**
    - **Collagénose :** Lupus, sclérodermie, Goujerot-Sjogren D, Sd de Sharp (lupus + sclérodermie + polymyosite)
    - **Sarcoidose**

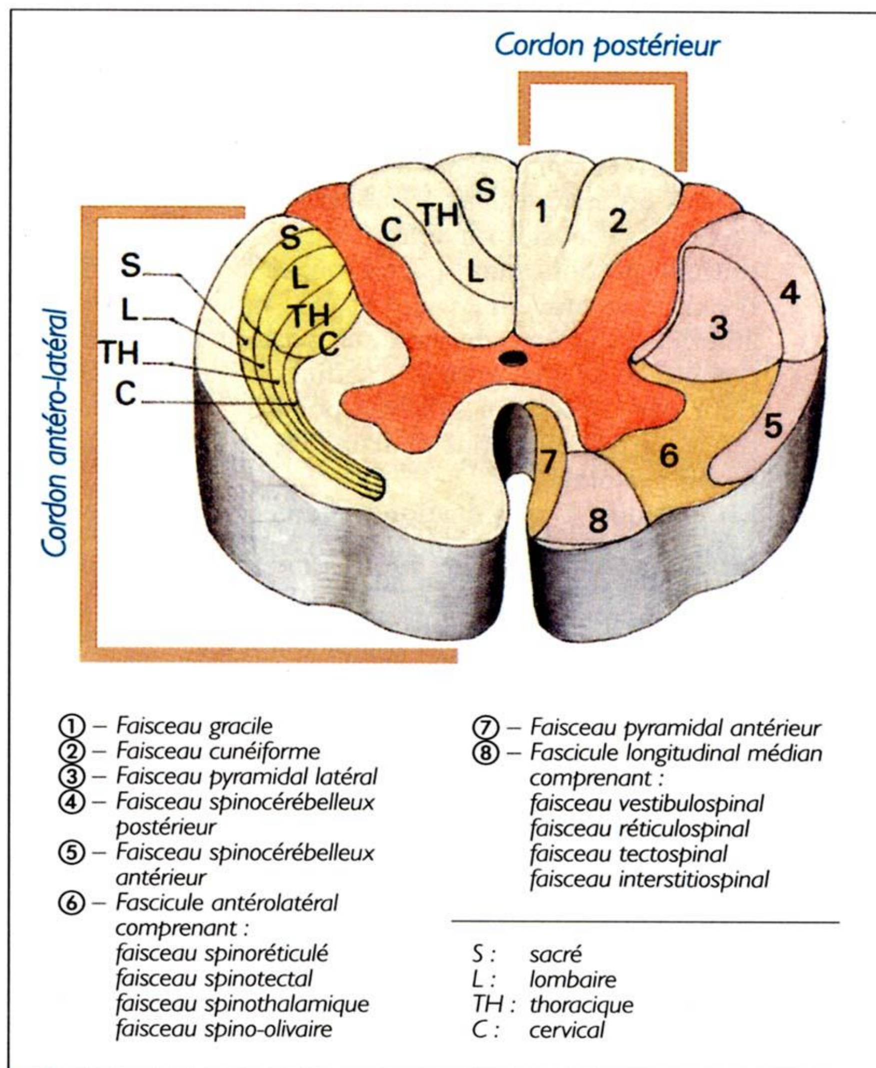
- **Clinique :**
  - Terrain **: chez un jeune, rechercher tjs une étiologie => SEP, connectivite,..**
  - S'oppose point par point à la névralgie essentielle
    - Accés douloureux sur fd douloureux permanent Q ou de paresthésies => ***pas d'intervalle libre***
    - Paroxysme non obligatoire
    - Atteinte initiale du **V1** ou **des 3 branches d'emblée**
    - ***Pas de zone gâchette***
    - ***Déficit sensitif*** et/ou ***Réflexe cornéen aboli*** et/ou moteur du V : ***absence de contraction du masseter et du temporal*** lorsque l'on sollicite une forte striction de la mâchoire ; lors de l'ouverture de la bouche, il y a une déviation de la mâchoire vers le côté spécialisé.
    - ***Autres S neuro*** d'atteinte neurologique

- **Prise en charge thérapeutique (hp)**
  - Ttt ambulatoire
  - Ttt symptomatique identique => action sur la composante paroxystique
  - Ttt etio
  - Si fort argument en faveur d'une collagénose, on peut se passer de l'IRM sinon il faut le faire devant un tel tableau => Cf Helene Jafari

Diagnostic différentiel

- **Algie vasculaire de la face**
  - Terrain **: Homme** Q (sex ratio 3 pr 1) ; **adulte jeune (> 20 ans)** Q
  - Signes fonctionnels
    - **Type** : Brulure, déchirement très intense ***d'emblée maximale pulsatile*** Q
    - **Topog** : Strictement ***unilatérale*** Q, ***tjs du même côté*** (d'un accés à l'autre) = au niv R° orbitaire Q + supraorbitaire avec irradiation vers front, tempe, joue, gencive sup = non limité à un territoire du V
    - **Durée** : Accés **+ *prolongé*** : 30 min à 180 min Q, plusieurs fois par jours, ***à heure fixe*** Q, volontiers ***nocturnes***
    - **SA** : manifestations ***neurovégétatives homolat contemporaines*** Q
      - Larmoiement Q**,** hyperhémie conjonctivale, oedeme palpébral
      - Congestion nasale puis rhinorrhée unilat Q
      - Hypersudation, rougeur de l'hémiface Q
      - ± Cl. Bernard Horner ++++ Q
  - Evolution
    - **Le + svt periodique (90%) avec periode douloureuses de 2 sem à 3 mois avec intervalles libres** (=> plusieurs années)
    - **Forme chronique :** Accés douloureux quotidien pdt plusieurs années.
  - Traitement
    - **Eviter OH** (f.déclenchant)
    - **Ttt des accés** : DHE, Sumatriptan
    - **Ttt de fond en periode douloureuse** : Methysergide Q (Desernil®) ou Avlocardyl Q (Prednisone ou Verapamil ?)
    - **Ttt des formes chroniques** : Amitryptiline, Lithium ou Indocid
- **Algies faciales d'origine ORL :** sinusites aiguës; la douleur n'est pas paroxystique et sa topographie n'a pas de systématisation neurologique.
- **Algies ophtalmologiques** (glaucome aigu)
- **Névralgie essentielle du glossopharyngien**
  - La douleur siège à la base de la langue, à l'amygdale, à l'hypopharynx, elle irradie à l'oreille, et elle est déclenchée par la déglutition.
- **Algie psychogène**

Source : Fiches Rev Prat, Conf Jafari, Med Line Neuro, Fiche Hoechst, RDP, QCM Intest : de nbx QCM mettant svt en parallèle algie vasculaire et Nevralgie du V.



2 ***Systématisation de la substance blanche médullaire.***